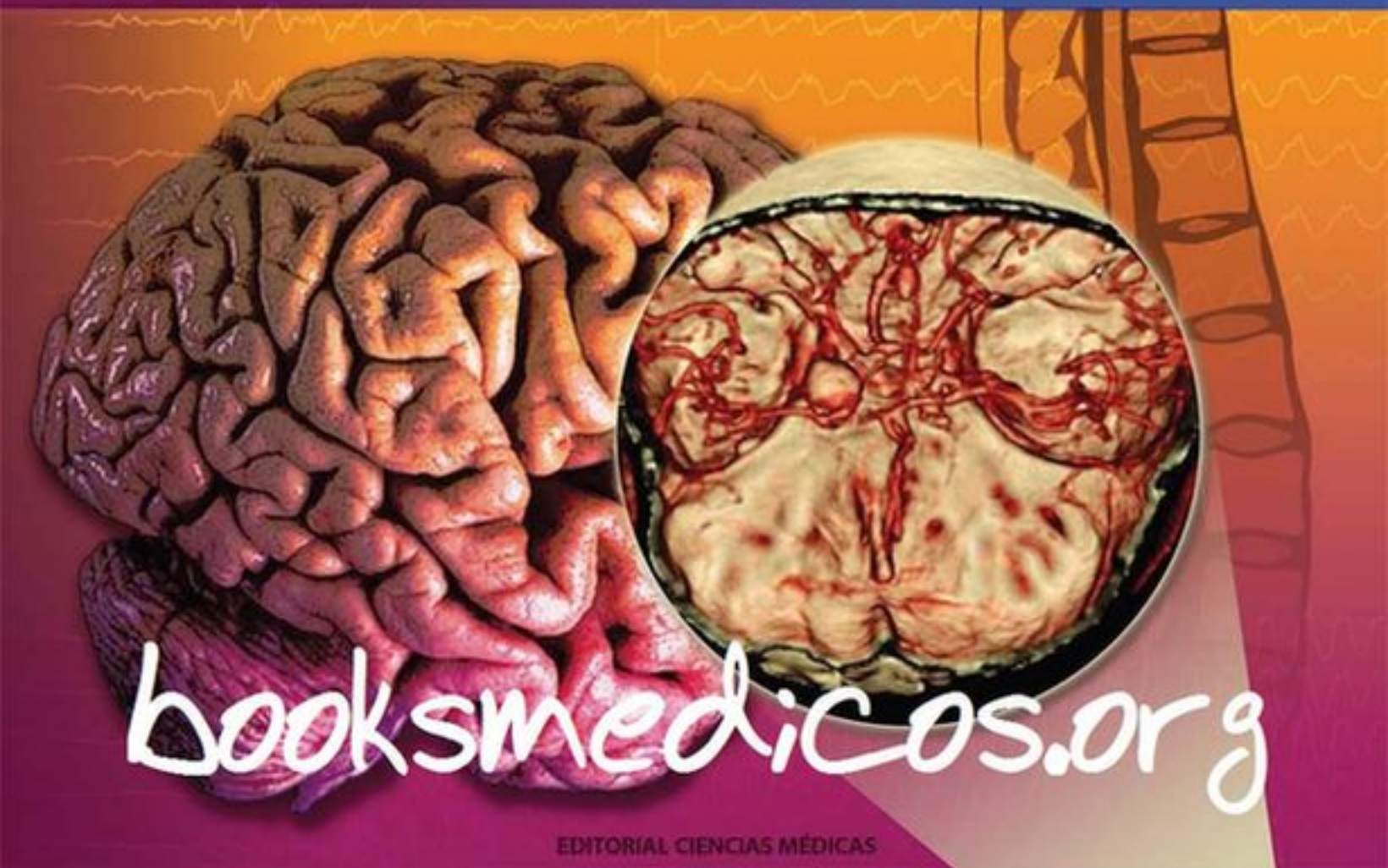
SEMIOLOGÍA NEUROLÓGICA

Pedro Luis Rodríguez García
Luis Raúl Rodríguez Pupo



booksmedicos.org

EDITORIAL CIENCIAS MÉDICAS

Semiología neurológica

Semiología neurológica

Dr. Pedro Luis Rodríguez García
Dr. Luis Raúl Rodríguez Pupo

booksmedicos.org

ecimed
EDITORIAL CIENCIAS MÉDICAS
La Habana, 2012

Catalogación Editorial Ciencias Médicas

Rodríguez García, Pedro Luis.
Semiología neurológica / Pedro Luis Rodríguez García, Luis Raúl Rodríguez Pupo.——La Habana: Editorial Ciencias Médicas, 2012.
428 p.: il., tab. (Colección Neurología y Neurocirugía)
-
-
Manifestaciones Neurológicas, Diagnóstico Clínico/ utilización, Medicina Clínica/ métodos, Anamnesis, Examen Físico/ métodos, Examen Neurológico/ métodos, Técnicas de Diagnóstico Neurológico

Rodríguez Pupo, Luis Raúl coaut.

WL 340

Edición: Lic. Lázara Cruz Valdés
Diseño: D.I. Meylín Sisniega Lorigados
Ilustración: Téc. Marcos R. Ramos Mesa
Ac. Luciano Ortelio Sánchez Núñez
Emplane: Amarelis González La O

© Dr. Pedro Luis Rodríguez García
Dr. Luis Raúl Rodríguez Pupo, 2012
© Sobre la presente edición:
Editorial Ciencias Médicas, 2012

ISBN 978-959-212-777-7

Editorial Ciencias Médicas
Centro Nacional de Información de Ciencias Médicas
Calle 23 No. 654, entre D y E. El Vedado,
La Habana, 10400, Cuba
Correo electrónico: ecimed@infomed.sld.cu
www.ecimed.sld.cu

AUTORES

Autor
Dr. Pedro Luis Rodríguez García
Especialista de II Grado en Neurología
Máster en Urgencias Médicas
Asistente

Coautor
Dr. Luis Raúl Rodríguez Pupo
Especialista de II Grado en Medicina Interna
Máster en Administración de Hospitales
Profesor Consultante y Auxiliar

DEDICATORIA

A las personas que han contribuido a mi formación como neurólogo. De forma muy especial a mis hijas Thalía y Nathaly, a mi esposa Yixi, a mi hermana Damaris, y a mis padres por el apoyo brindado para convertir este proyecto en realidad.

ABREVIATURAS Y SIGLAS EMPLEADAS

cm/s: centímetro/segundo
kg: kilogramo
ng: nanogramo
g: gramo
mg: miligramo
µg: microgramo
L: litro
mL: mililitro
µL: microlitro
µV: microvolt
Hz: Hertz

AB: arteria basilar
ACA: arteria cerebral anterior
ACC: arteria carótida común
ACI: arteria carótida interna
ACM: arteria cerebral media
ACP: arteria cerebral posterior
ANCA: antígenos citoplasmáticos de los neutrófilos
ATI: ataque transitorio de isquemia
AV: arteria vertebral
CADASIL: arteriopatía autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía
CBVr: volumen sanguíneo cerebral relativo
CO: monóxido de carbono
CO_2: dióxido de carbono
CPK: creatinfosfocinasa
BAAR: bacilo ácido-alcohol resistente
DFT: degeneraciones lobares frontotemporales
EEG: electroencefalograma
ELISA: ensayo inmunoabsorbente ligado a enzima
EMG: electromiografía
EV: endovenoso
FIRDA: actividad focal frontal delta monomorfa intermitente y rítmica
FSC: flujo sanguíneo cerebral
GABA: ácido gamma-aminobutírico
Gd: gadolinio
HTE: hipertensión endocraneana
Ig: inmunoglobulina
IL: índice hemisférico o de Lindegaard

ILAE: Liga Internacional contra la Epilepsia
IM: intramuscular
IP: índice de pulsatilidad
IRM: imagen por resonancia magnética
LCR: líquido cefalorraquídeo
MAV: malformaciones arteriovenosas
MTT: tiempo de tránsito medio
NASCET: North American Symptomatic Carotid Endarterectomy Trial
NIHSS: escala de ictus del Instituto Nacional de Salud
no-REM: sueño sin movimientos oculares rápidos
PA: presión arterial
$PaCO_2$: presión parcial arterial de CO_2
PaO_2: presión parcial arterial de O_2
PAD: presión arterial diastólica
PAM: presión arterial media
PAMC: Potencial de acción motor complejo
PAS: presión arterial sistólica
PEATC: potencial evocado auditivo de tallo cerebral
PESS: potencial evocado somatosensorial
PET: tomografía por emisión de positrones
PEV: potencial evocado visual
PIC: presión intracraneal
PUM: potencial de unidad motora
PVS: pico de velocidad sistólica
Q_{alb}: concentración de albúmina en el LCR/concentración de albúmina en sangre
REM: sueño con movimientos oculares rápidos
RM: resonancia magnética
SIDA: síndrome de inmunodeficiencia adquirida
SNC: sistema nervioso central
T_3: triiodotironina
T_4: tiroxina
TC: tomografía computarizada
TE: tiempo de eco
THPA: índice de ácido tetrahidropterico (*tetrahydropteric acid*)
TR: tiempo de repetición
TSH: hormona estimulante de la tirotropina
VCNM: velocidad de conducción nerviosa motora
VDRL: *venereal disease research laboratory* (prueba serológica para sífilis)
VHS: virus del herpes simple
VIH: virus de inmunodeficiencia humana
Vm: velocidad media

PREFACIO

La neurología estudia la estructura, función y desarrollo del sistema nervioso y el sistema neuromuscular en estado normal y en la enfermedad. Su objetivo principal es aplicar en el paciente con un problema neurológico concreto las técnicas diagnósticas y las terapias que se requieren para obtener el máximo bienestar físico, psíquico y social.

En la neurología clínica se combinan, magistralmente, los conocimientos clínicos clásicos con los métodos científicos más avanzados para el diagnóstico. Ambos aspectos del diagnóstico neurológico constituyen un desafío intelectual para la educación y la práctica médica moderna. La superación de dicho reto se justifica ante el elevado impacto que tienen los problemas neurológicos en la población mundial.

El objetivo de este libro es revisar con actualidad, precisión y uniformidad los principales conocimientos para el diagnóstico a partir de los síntomas y síndromes neurológicos. La información pretende ser el punto de partida para el estudiante de medicina, el médico general, el neurólogo y otros especialistas vinculados con la atención médica de las enfermedades del sistema nervioso (neurocirujanos, neurofisiólogos, neuropsicólogos, neuropediatras, psiquiatras, médicos generales, internistas, intensivistas, geriatras, fisiatras, oftalmólogos y otorrinolaringólogos).

En la parte inicial se enfatiza en la aplicación exquisita del método clínico (sustentado en la anamnesis y el examen físico) por su gran importancia para establecer un diagnóstico certero en la inmensa mayoría de los pacientes. De crucial interés, para todos los estudiantes y profesionales médicos son los capítulos explícitamente dedicados a las técnicas clínicas para la exploración del sistema nervioso y las manifestaciones relevantes que se obtienen. En la exposición semiológica se hace énfasis en los métodos más útiles para la caracterización detallada, en el uso de escalas descriptivas pertinentes para la monitorización, en el valor relativo de las manifestaciones y en su organización para el diagnóstico topográfico y etiológico.

A continuación, en los tres capítulos dedicados a las pruebas especiales de diagnóstico neurológico se describen: detalles técnicos sobresalientes, indicaciones precisas en la práctica neurológica actual y cómo el médico debe realizar la interpretación de los diferentes datos que aportan. Dichas técnicas modernas se conciben como herramientas útiles que no sustituyen al método clínico.

En el caso de las técnicas neurofisiológicas, determinadas tablas (con importantes valores de referencia) potencian su interpretación. Una necesidad vigente es la presentación de múltiples esquemas e imágenes de tomografía computarizada y de resonancia magnética, y sus correspondientes valoraciones. Esto último se justifica por la progresiva disponibilidad y velocidad de los correspondientes equipos digitales en los centros diagnósticos modernos, y a la usual mayor dificultad para interpretar las imágenes.

Con especial detalle se valoran los elementos para el diagnóstico de los síndromes clínicos neurológicos. Cada síndrome se concibe como un conjunto de síntomas y signos que definen una función alterada del sistema nervioso y se relacionan entre sí por algún rasgo anatomo-fisiopatológico. La descripción organizada de las manifestaciones esenciales, del rasgo distintivo, de las posibles causas y de la comprensión en el contexto nosológico constituye un aspecto sobresaliente de la obra. Todo el proceso diagnóstico subsiguiente se facilita con los síndromes neurológicos delineados y tabulados.

Cada capítulo es una revisión actualizada de los aportes realizados por especialistas destacados en las neurociencias clínicas. El enfoque de cada problema clínico se efectúa sin descuidar los detalles clásicos que aparecen en los libros que han formado a las generaciones recientes de médicos. Las entidades neurológicas comunes, serias y tratables son enfatizadas, pero no se descuida el señalamiento de las entidades infrecuentes como punto inicial para su comprensión y manejo. Los lineamientos diagnósticos expresados se fundan sobre la mejor evidencia bibliográfica disponible, y evitan o dejan como alternativas aquellas cuestiones controversiales.

Finalmente en cada capítulo se reseña la bibliografía que fue seleccionada por su actualidad y solidez científica. Esto persigue incentivar al lector a la búsqueda de las fuentes primarias, al uso de las herramientas digitales, y a profundizar en el estudio de las enfermedades neurológicas raras o con pobres posibilidades terapéuticas.

Este libro de diagnóstico neurológico supera con creces los objetivos modestos inicialmente trazados y se enfoca con la necesidad de una renovación periódica acorde con la disponibilidad de nuevos recursos, de los avances continuos de la medicina clínica, y de la flexibilidad que, razonablemente, la práctica neurológica puede entrañar. Por estas razones serán agradecidas las observaciones futuras que potencien el perfeccionamiento de los temas tratados.

Reciba un supremo reconocimiento el doctor Luis R. Rodríguez (mi padre) por la coautoría de los capítulos donde se exponen los principales detalles del examen clínico (capítulos 1-4). Asimismo, en el documento obtenido es definitoria la alta profesionalidad y nivel científico del equipo de la Editorial Ciencias Médicas.

Dr. Pedro Luis Rodríguez García.

booksmedicos.org

CONTENIDO

PARTE I
Generalidades
Capítulo 1
Principios de diagnóstico neurológico clínico/ 1

Historia clínica/ 1
Entrevista médica/ 2
Apartados de la historia clínica/ 5
Examen neurológico/ 9
Materiales/ 9
Ámbito y secuencia/ 10
Extensión y frecuencia/ 10
Interpretación/ 11
Exámenes de laboratorio y de neuroimágenes/ 12
Razonamiento diagnóstico/ 12
Diagnóstico por problemas/ 13
Modos de razonamiento diagnóstico/ 13
Razonamiento pronóstico/ 15
Errores en el razonamiento clínico/ 16
Técnicas de registro clínico/ 18
Lineamientos generales/ 18
Lineamientos específicos/ 19
Bibliografía/ 21
Anexos/ 22

PARTE II
Principales síntomas y síndromes clínicos neurológicos
Capítulo 2
Trastornos de la motilidad/ 27

Trastornos de la función motora voluntaria. Parálisis y paresias/ 27
Técnicas de examen y manifestaciones clínicas (motilidad y reflejos)/ 27
Principales síndromes clínicos motores/ 39
Trastornos de la coordinación de los movimientos/ 60
Técnicas de examen y manifestaciones clínicas/ 60
Principales síndromes atáxicos/ 63
Movimientos involuntarios anormales. Discinesias/ 66
Temblor/ 67

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Síndrome parkinsoniano/ 70
Corea/ 73
Atetosis/ 75
Balismo/ 76
Distonía/ 76
Mioclono/ 80
Tics/ 81
Otros trastornos del movimiento/ 82
Trastornos de la postura y la marcha/ 82
Postura y marcha hemipléjica espástica/ 83
Marcha en tijera/ 83
Marcha equina o en estepaje/ 83
Postura y marcha de la ataxia sensitiva/ 83
Postura y marcha cerebelosa/ 83
Marcha de borracho/ 84
Postura y marcha parkinsoniana/ 84
Postura y marcha coreoatetósica/ 84
Postura y marcha distónica/ 84
Marcha anadeante/ 84
Postura y marcha frontal/ 84
Postura y marcha de la vejez/ 84
Marcha psicógena/ 85
Otras actitudes anormales/ 85
Bibliografía/ 85

Capítulo 3
Trastornos de la sensibilidad somática y cefaleas/ 86
Trastornos de la sensibilidad somática/ 86
Historia clínica/ 87
Examen de la sensibilidad/ 87
Pruebas neuromecánicas para desencadenar dolor u otros síntomas sensitivos/ 90
Examen del grosor de los troncos nerviosos periféricos/ 91
Principales síndromes clínicos sensitivos/ 92
Cefaleas/ 102
Fisiopatología/ 102
Principales síndromes clínicos/ 103
Valoración diagnóstica/ 115
Bibliografía/ 118

Capítulo 4
Trastornos de los nervios craneales y los sentidos especiales/ 119
Trastornos neurooftalmológicos/ 119
Examen neurooftalmológico/ 119
Trastornos de la visión/ 129
Trastornos de los movimientos oculares/ 134
Anosmia/ 145
Examen neurológico específico/ 145
Causas principales/ 146

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Ageusia/ 146
Examen neurológico específico/ 146
Causas principales/ 146
Trastornos neurootológicos/ 147
Pérdida de la audición/ 147
Tinnitus/ 150
Vértigo/ 152
Parálisis facial/ 156
Examen neurológico específico/ 156
Parálisis facial central/ 157
Parálisis facial periférica/ 158
Parálisis del nervio trigémino/ 161
Examen neurológico específico/ 161
Parálisis de los nervios craneales bulbares/ 162
Parálisis del nervio glosofaríngeo y vago/ 162
Parálisis del nervio hipogloso/ 165
Parálisis múltiples de nervios craneales/ 166
Parálisis seudobulbar/ 172
Bibliografía/ 172

Capítulo 5

Crisis epilépticas y trastornos sostenidos del nivel de conciencia/ 173
Crisis epilépticas/ 173
Principales causas y mecanismos fisiopatológicos/ 174
Principales tipos de crisis epilépticas y síndromes epilépticos/ 177
Crisis epilépticas autolimitadas generalizadas/ 179
Crisis epilépticas autolimitadas de inicio desconocido (focal o generalizado)/ 181
Crisis epilépticas focales autolimitadas motoras elementales/ 181
Crisis epilépticas focales autolimitadas sensitivas elementales/ 182
Crisis epilépticas psicomotoras/ 183
Estado epiléptico/ 184
Crisis febriles/ 187
Epilepsia refleja/ 187
Diagnóstico diferencial/ 188
Evaluación diagnóstica/ 190
Estupor y coma/ 194
Principales mecanismos causales/ 195
Evaluación diagnóstica/ 197
Pronóstico/ 210
Delirio/ 210
Clasificación/ 211
Principales mecanismos causales/ 211
Encefalopatías/ 212
Evaluación diagnóstica/ 217
Muerte cerebral/ 219
Evaluación diagnóstica/ 219
Bibliografía/ 224

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Capítulo 6

Trastornos de la gnosis, praxia, lenguaje y memoria/ 226
Agnosias/ 226
Evaluación diagnóstica/ 226
Principales síndromes clínicos/ 226
Apraxias/ 228
Evaluación diagnóstica/ 228
Principales síndromes clínicos/ 230
Trastornos del lenguaje/ 232
Historia clínica y examen neurológico/ 232
Principales síndromes clínicos y fisiopatología/ 236
Amnesias y demencias/ 239
Principales síndromes clínicos/ 240
Evaluación diagnóstica/ 248
Historia clínica/ 248
Trastornos deficitarios secundarios a lesiones cerebrales focales/ 254
Bibliografía/ 257

Capítulo 7

Trastornos del líquido cefalorraquídeo, cerebrovasculares focales y traumáticos/ 258
Hipertensión endocraneana/ 258
Manifestaciones clínicas/ 259
Irritación de las meninges/ 264
Evaluación diagnóstica/ 265
Meningitis/ 266
Síndromes cerebrovasculares/ 273
Ataque transitorio de isquemia/ 273
Ictus/ 275
Evaluación diagnóstica/ 285
Traumatismos craneoencefálicos y raquimedulares/ 299
Traumatismos craneoencefálicos/ 299
Traumatismos raquimedulares/ 303
Evaluación diagnóstica/ 304
Bibliografía/ 309

booksmedicos.org

booksmedicos.org

PARTE III
Pruebas neurodiagnósticas especiales

Capítulo 8

Exámenes de laboratorio clínico y anatomía patológica/ 311
Punción lumbar y estudio del líquido cefalorraquídeo/ 311
Indicaciones/ 311
Precauciones y contraindicaciones/ 312
Técnica de punción lumbar/ 312
Valoración diagnóstica/ 314
Biopsia muscular, de nervio periférico, de piel y cerebral/ 318
Biopsia muscular/ 319
Biopsia de nervio periférico/ 322
Biopsia de piel/ 325
Biopsia cerebral/ 326
Bibliografía/ 328

Capítulo 9

Exámenes de neuroimágenes/ 329
Radiografía simple de cráneo/ 329
Valoración de la anatomía radiográfica/ 329
Principales alteraciones/ 331
Radiografía simple de columna vertebral/ 332
Valoración de la anatomía radiográfica/ 333
Principales alteraciones/ 335
Mielografía/ 335
Valoración de la anatomía radiográfica y principales alteraciones/ 335
Indicaciones/ 338
Complicaciones y precauciones/ 338
Angiografía convencional y por sustracción digital/ 338
Principales aspectos técnicos para ejecutar la neuroangiografía/ 338
Complicaciones, contraindicaciones y precauciones/ 343
Valoración de la anatomía angiográfica/ 343
Indicaciones/ 346
Tomografía computarizada/ 348
Principales indicaciones y limitaciones/ 348
Valoración de la anatomía tomográfica craneal/ 349
Principales alteraciones en la tomografía computarizada de cráneo/ 352
Angiotomografía computarizada/ 361
Tomografía computarizada de perfusión/ 362
Tomografía computarizada de xenón/ 363
Tomografía computarizada selectiva de órbita/ 364
Tomografía computarizada de columna vertebral/ 364
Resonancia magnética/ 365
Valoración de la anatomía en la imagen de resonancia magnética/ 366
Limitaciones y precauciones/ 367
Principales alteraciones en la imagen por resonancia magnética craneal/ 369
Valoración de las principales alteraciones en la resonancia magnética de columna vertebral/ 380
Imagen de resonancia magnética por difusión y perfusión/ 385

booksmedicos.org

booksmedicos.org

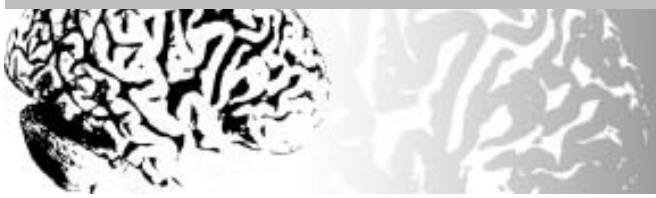
Espectroscopia por imagen de resonancia magnética/ 387
Angiografía por resonancia magnética/ 387
Tomografía de emisión de positrones/ 388
Tomografía computarizada por emisión de fotón único/ 389
Ecografía carotídea/ 389
Técnica/ 390
Indicaciones/ 390
Valoración diagnóstica/ 391
Doppler transcraneal/ 392
Indicaciones y valoración diagnóstica/ 394
Ecografía craneal y raquídea/ 401
Bibliografía/ 401

Capítulo 10

Exámenes electrofisiológicos/ 403
Electroencefalografía/ 403
Indicaciones/ 403
Principales variantes técnicas/ 403
Valoración de los registros normales/ 406
Valoración de los principales registros anormales/ 408
Potenciales evocados multimodales/ 410
Potenciales evocados visuales/ 410
Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral/ 412
Potenciales evocados somatosensoriales/ 412
Potenciales evocados endógenos relacionados con sucesos/ 413
Electroneurografía/ 413
Requisitos técnicos/ 413
Análisis básico/ 414
Clasificación de las neuropatías periféricas/ 416
Reflejo H y onda F/ 420
Reflejo de parpadeo/ 421
Electromiografía/ 422
Valoración diagnóstica/ 423
Prueba de estimulación nerviosa repetitiva. Prueba de Jolly/ 425
Electromiografía de fibra única/ 426
Bibliografía/ 427

booksmedicos.org

booksmedicos.org



Capítulo 1

PRINCIPIOS DE DIAGNÓSTICO NEUROLÓGICO CLÍNICO

La historia y el examen clínico son las etapas iniciales o componentes primarios del diagnóstico neurológico. Sus hallazgos se interpretan a partir de una firme comprensión de la anatomía, fisiología y semiología clínica neurológica. En dicho sentido son fundamentales los textos de neuroanatomía que muestran las secciones transversas del sistema nervioso segmentario, los plexos braquiales y lumbosacros, los dermatomas, los miotomas, y los territorios arteriales cerebral y espinal.

El diagnóstico neurológico implica la comprensión o definición apropiada de los elementos siguientes:

- Síntoma. Manifestaciones de la enfermedad de tipo subjetivo (referida por el paciente o sus acompañantes mediante la anamnesis) u objetivo (observada por el médico en la exploración física o detectada por una prueba de laboratorio o de imagen).
- Signo. Fenómeno que puede constituir una señal o indicio de enfermedad (dato personal, circunstancia ambiental, síntoma); en ocasiones, el término se reserva para los síntomas objetivos (signos físicos, de laboratorio, de imágenes).
- Síndrome. Conjunto de síntomas que definen una función alterada y que están relacionados entre sí por medio de algún rasgo anatómico o fisiológico peculiar
- Enfermedad. Proceso que traduce la falta de adaptación del organismo a diversos agentes morbosos (infecciosos, genéticos-congénitos, traumáticos, degenerativos, tóxicos, metabólicos, neoplásicos, inflamatorios-inmunitarios).
- Problema médico. Todo lo que se relacione con el enfermo, ponga en peligro su salud, obligue al tratamiento y sea de la incumbencia de cualquier miembro del personal médico (síntoma, signo, síndrome, enfermedad).

Para enunciar con precisión dichos elementos se requiere de un examen y razonamiento clínico ejecutado estandarizado, secuencial y eficiente. Este capítulo aborda, de manera organizada, las técnicas para realizar la anamnesis, el examen neurológico, el razonamiento diagnóstico y el registro de la información en el expediente clínico. Múltiples de estos aspectos se enmarcan en los principios generales de la práctica médica.

Historia clínica

La anamnesis es el proceso de la exploración clínica que se ejecuta mediante el interrogatorio para identificar personalmente al paciente, conocer sus dolencias actuales, obtener una retrospectiva de él y determinar los elementos familiares, ambientales y personales relevantes.

En el paciente con síntomas sugestivos de un problema neurológico la obtención de la historia clínica constituye, por lo general, la etapa de mayor relevancia diagnóstica en comparación con la exploración física o las pruebas de laboratorio e imágenes. A partir de la historia clínica usualmente se derivan las pistas que indican la localización y naturaleza de la lesión neurológica. También se pueden suponer los signos neurológicos que deben presentarse y cuales deben estar ausentes. En ciertas enfermedades el médico tiene la opción de basarse en la anamnesis para plantear su diagnóstico (como en la migraña y, con frecuencia, en la epilepsia y la isquemia cerebral transitoria).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Para aprender a interrogar al paciente y obtener una historia clínica adecuada se requiere de una guía organizada y objetiva. En la conducción del intercambio ordenado de alguna o toda la información clínicamente relevante, el médico debe formular primero los objetivos y cumplir las etapas previstas.

Entrevista médica

Es una forma de intercambio de información con un grupo de objetivos y prioridades delineados en la mente del médico. La información es todo hecho, suceso, o idea con utilidad. La información es un dato con significado o sentido.

La dirección de la entrevista refleja las necesidades respectivas del paciente y el médico; el aspecto más delicado de la entrevista radica en equilibrar los objetivos de sus participantes. Pueden existir divergencias entre los objetivos del médico, la institución, el paciente y sus acompañantes.

El paciente busca alivio a su problema y a la incertidumbre sobre su estado de salud; por otro lado, el médico conduce, de manera activa, la entrevista para aclarar los problemas del paciente y trazar un plan diagnóstico y terapéutico. El objetivo de un estudiante de medicina, inicialmente, puede restringirse al llenado de un formulario, la presentación del paciente y el planteamiento de las hipótesis diagnósticas.

Existen dos tipos básicos de entrevista médica: la orientada al problema y la de promoción de salud; los objetivos de la primera reflejan la demanda del paciente para asistir sus problemas específicos y los de la segunda se perfilan hacia la identificación de los problemas de salud (actuales y pasados), los factores de riesgo y los signos precoces de enfermedad. En realidad la mayoría de las entrevistas médicas combinan ambos enfoques.

El contenido y la organización de los aspectos de la entrevista médica son, con frecuencia, confundidos con los procesos que median la obtención de la información durante la entrevista. Para desarrollar una fructífera comunicación médico-paciente se recomienda la adopción de las etapas que se delinean a continuación.

Preparación de la entrevista

Antes de atender al paciente se ha de preparar el ambiente para la entrevista. El uso de un lugar y de una vestimenta adecuada, junto con la revisión breve de la documentación clínica evita una interacción torpe y demuestra el interés por el paciente.

Es mejor conducir la entrevista en un ambiente tranquilo, confortable y privado. Se deben evitar las circunstancias difíciles (los pasillos, lugares hacinados, salas de espera, etc.) y las barreras físicas entre el paciente y el médico (escritorios, sillas) y los elementos que denotan desigualdad (sillas de alturas diferentes, luces brillantes que inciden sobre los ojos del paciente).

Independientemente de los obstáculos, es conveniente planificar un intervalo de tiempo para la entrevista, cuyo tiempo debe distribuirse y ajustarse acorde con las necesidades del paciente.

Para garantizar y planificar con una calidad elemental las consultas, se recomienda asignar un tiempo mínimo de 20-25 min para la primera consulta neurológica y de 15-20 min para las consultas de seguimiento; no obstante, es imposible cumplir, de manera estricta, un tiempo homogéneo cuando se tratan problemas neurológicos heterogéneos.

Recepción del paciente

Al iniciar el contacto físico con el paciente y sus acompañantes se indican las acciones siguientes:

- Efectuar el saludo cordial y personalizado. Se indagan los nombres del paciente y se aclaran en caso de dificultades en la pronunciación. Cuando sea factible, se cuida la cortesía de tocar en la habitación antes de iniciar la entrevista y estrechar la mano del paciente.
- Presentación del entrevistador. Al menos se menciona el nombre y título del examinador. Se explica su desempeño y se señalan los límites de la entrevista en caso de existir alguna ambigüedad.
- Cuidar el confort del paciente. Cuando corresponda el entrevistador le ayudará a sentarse, le elevará la cabecera de la cama y le orientará las condiciones creadas para su bienestar. Para realizar los ajustes se inquirirá cómo se siente: ¿se siente cómodo usted ahora?
- Convenir el orden de la entrevista. Se considerará si el momento es conveniente para la entrevista y se acordará el orden del día: "necesitamos enfocarnos en la molestia que trataremos hoy, ¿puede usted decirme cuál es el problema que más le preocupa?". El paciente puede decidir si los acompañantes permanecerán en la habitación durante la entrevista.

Cuando se acuerda un orden del día razonable, debe precisarse que los restantes problemas del paciente poseen importancia y la forma en que serán tratados en otras consultas. Con una declaración previa al respecto (u orden del día) se alienta la participación activa del paciente para decidir cómo utilizar el tiempo de consulta planificado.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Desarrollo de la entrevista

Se efectúa para delimitar o clarificar las demandas del paciente y obtener una explicación de estas. Para realzar la comprensión sobre los intereses del entrevistado y poder satisfacerlos, directa o indirectamente, se ha de prestar atención y dar respuesta a tres aspectos: la causa de la visita, sus preocupaciones y las causas de sus preocupaciones.

También debe distinguirse entre las percepciones del paciente y las que las demás personas de su entorno (familia y personal médico) consideran preocupantes. En la anamnesis existe una primera fase donde el entrevistador se orienta para proceder a la exploración física de cada área. Luego de esta fase, cada vez que se crea útil, se ha de continuar interrogando sobre los signos que se descubren o valoren durante el examen.

El estilo de comunicación y la conducta del médico durante la entrevista es un elemento crítico de la práctica clínica. La comunicación con el paciente entraña humanidad y objetividad sin contraponer ambas perspectivas, o hiperbolizar las ventajas de una y relegar la otra. Durante la entrevista se aplican las técnicas o habilidades fundamentales que se describen a continuación.

Escucha activa

Consiste en prestar toda la atención al lenguaje verbal y no verbal del paciente, incluyendo su estado emocional. Es el fundamento que brinda el tiempo para calibrar las técnicas que se aplican subsiguientemente.

Para lograr el relato espontáneo, con frecuencia, se usan preguntas abiertas como: "¿cuáles son las razones que motivaron la presencia de usted en mi consulta?, ¿cuáles son los problemas que usted ha tenido recientemente?, ¿cuáles son los problemas que usted desea compartir conmigo? o ¿en qué puedo ayudarlo?". Después de la respuesta se vuelve a incentivar este tipo de narrativa (¿algo más?), incluso múltiples veces, para amplificar el problema o inquirir sobre otro problema que se presente.

Al inicio, aunque el paciente participa, de manera espontánea, la función del entrevistador no es pasiva. Se ha de escuchar con atención, buscar pistas sobre síntomas, emociones, y hechos o relaciones importantes. La observación del proceso, verbal y no verbal, brinda información importante sobre el paciente como persona. Los cambios súbitos de tema, la evitación de ciertos tópicos y el flujo de asociaciones espontáneas pueden apuntar hacia aspectos no expresados directamente.

Es importante dejar hablar espontáneamente al paciente durante los primeros minutos y luego iniciar las preguntas sobre temas específicos. La selección precoz de la dirección para efectuar las preguntas específicas puede distraer al paciente sobre el reporte de algunos de sus problemas significativos; además, al comenzar con preguntas dirigidas y cerradas se le indica al paciente que debe permanecer en silencio esperando la pregunta específica. Las preguntas directas tienden a terminar en puntos muertos cuando se ignora el relato espontáneo del paciente. Cuando permanecen otras personas en la habitación, el entrevistador debe controlar que el paciente tenga la oportunidad de hablar sin interrupciones excesivas.

Preguntas adaptadas

Las preguntas planteadas deben adaptarse a los mensajes verbales y no verbales del paciente. Así se añaden detalles a la información que se brinda sin obstaculizar el desarrollo de la entrevista.

Las preguntas dirigidas sirven para enfocar la atención del paciente hacia los aspectos específicos de la historia. Estas deben cumplir los principios siguientes:

- Avanzar de lo general a lo específico. ¿Cuénteme sobre el dolor en el cuello?, ¿dónde lo sintió?, ¿se siente en algún otro sitio?, ¿en qué parte del brazo?, ¿le afecta la mano?
- No ser tendenciosas o requerir solo un sí o no. ¿Tiene usted convulsiones? Antes de efectuar una categorización específica debe considerarse las características de la eventualidad: ¿podría describirme sus crisis? Las preguntas de sí o no se deben de aplicar, en ocasiones, para indagar cuestiones muy específicas.
- No expresar una pregunta que requiera de varias respuestas a la vez. ¿Ha tenido debilidad muscular, fatiga, falta de coordinación, calambres, y pérdida de la sensación? Para evitar una respuesta negativa por error se debe formular cada pregunta separadamente: ¿ha tenido alguno de los problemas siguientes? y luego de una pausa se menciona cada problema.
- Inducir una respuesta graduada. ¿Qué actividad física le produce la debilidad muscular?, en lugar de una respuesta sencilla: ¿ocurre debilidad cuando sube las escaleras?
- Ofrecer múltiples opciones de respuesta. ¿El dolor es agudo, sordo, opresivo, ardoroso, punzante o de otro tipo? Las preguntas deben proporcionar como mínimo dos respuestas posibles: ¿el dolor de cabeza asocia una sensación de peso o de latido?
- Ser aclaratorias. En ocasiones, se utilizan palabras ambiguas o con significados confusos: ¿qué entiende usted por mareos?, ¿dígame exactamente qué quiere decir con entumecimiento?

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Comunicación no verbal

Mediante la conducta del paciente se comunican las emociones, reacciones a la enfermedad y formas de relación social. Se debe obtener toda la información posible del lenguaje corporal. Primero se valora el contacto visual, expresión facial, postura del cuerpo, posición y movimientos de la cabeza, distancia interpersonal, ubicación de los brazos o piernas, y paralenguaje (ritmo, tono, volumen del habla). Luego el médico utiliza un lenguaje no verbal equivalente al usado por el paciente para enviar un mensaje de confianza. El paciente puede también sentirse apoyado cuando el médico coloca su mano gentilmente sobre su brazo.

Facilitación

Es cuando el médico adopta una postura, realiza acciones o emite palabras para alentar a la persona a brindar más información, pero sin especificar el tema. Con frecuencia consisten en un gesto afirmativo de la cabeza, una pausa silenciosa compartida, el contacto visual o el uso de frases continuadoras: "¿sí?, ¿y entonces?, prosiga, o le escucho".

Ecos (repetición)

Se incorpora en la pregunta algunas de las últimas palabras dichas por el paciente para alentarlo a expresar más información. Un ejemplo es cuando el paciente dice: el dolor de cabeza me tomó la vista y entonces, el médico pregunta: "¿le tomó la vista?" Esta técnica no es tendenciosa y facilita el flujo del pensamiento del paciente.

Respuestas empáticas

La empatía es la capacidad para identificarse con la conducta y sentimientos del paciente. Implica la participación afectiva, y por lo común emotiva, del entrevistador en la realidad del paciente. Es una técnica útil para comprender la enfermedad y crear una relación de confianza.

Primero se identifican los sentimientos importantes que no se expresan concientemente. El paciente brinda claves de estos mediante el lenguaje verbal o extraverbal y el médico debe precisarlos con preguntas: ¿cómo se siente usted ante esta situación? Luego de ser referidos los sentimientos, el médico responde con comprensión y aceptación: le entiendo o me parece una situación difícil. También puede transmitirse empatía al ofrecer un pañuelo desechable a un paciente que llora.

Validación

Consiste en justificar o aprobar la experiencia emocional del paciente para que se sienta aceptado. Así un paciente con migraña puede sentirse ansioso y el médico le afirma: haber tenido esas crisis de dolores de cabeza debieron de crearle temor; las personas con este síntoma pueden llegar a pensar que tienen un problema cerebral serio; eso también puede influir en sus preocupaciones.

Brindar confianza

Es una técnica necesaria para animar o alentar la exposición del paciente. El trato debe ser familiar y cordial sin llegar a extremos. Primero se identifican y aceptan los sentimientos del paciente. Las afirmaciones tranquilizadoras o de consuelo se brindan luego de arribar al diagnóstico. Solamente en dicho momento se puede interpretar lo ocurrido y abordar sinceramente las preocupaciones del paciente.

Recapitulación

Durante la entrevista se pueden realizar pequeños resúmenes parciales del relato del paciente en voz alta. A continuación se le solicita al paciente que indique si el resumen es correcto y si se ha obviado algún aspecto. Así el médico identifica la información adquirida y le brinda al paciente la posibilidad de agregar más datos. Se cuiá ara que este hable primero, y no adelantar las conclusiones.

Enfatizar las transiciones principales

Cuando se pasa a otra sección de la entrevista el médico puede orientar al entrevistado con frases cortas de transición: "ahora me gustaría preguntarle sobre las enfermedades que usted ha padecido".

Etapa resolutiva

Se hace el resumen final y se señalan las conclusiones (diagnósticas, pronosticas, educativas y terapéuticas) sobre lo tratado. Finalmente se planifica la forma de seguimiento y se expresa el término de la entrevista.

Las limitaciones de tiempo son una realidad en la práctica clínica. Puede ser imposible completar la colección de la información durante un solo encuentro. El médico alienta al paciente y sus acompañantes a aclarar su memoria al terminar la entrevista. Ciertos pacientes no son concientes de las limitaciones de tiempo, e inclusive pueden reclamar el monopolio sobre los esfuerzos del médico y expresar un deseo injustificado de estar más tiempo o cumplir reiteradas consultas. Esta conducta puede interferir en la relación médico-paciente.

En el caso concreto de la práctica del neurólogo se precisa del seguimiento o control de los pacientes con enfermedad neurológica que, por su complejidad, requieran de una especial capacitación profesional

booksmedicos.org

booksmedicos.org

u organización de la asistencia. Según la enfermedad y la situación clínica concreta se indica la periodicidad del control (diaria, semanal, mensual, trimestral, semestral, anual). La revisión periódica por el neurólogo se justifica, fundamentalmente, en los casos de difícil control, con descompensaciones clínicas, o para la valoración de cambios en el tratamiento o de las pruebas realizadas. Por el contrario, existen pacientes que después de una primera consulta no precisan de un seguimiento neurológico (enfermedad no neurológica, problema neuroquirúrgico, problema neurológico manejable por el médico de atención primaria). Al darle el alta a un paciente de la consulta de Neurología se debe elaborar un informe que facilite la continuidad de la asistencia.

Errores comunes en la ejecución de la entrevista

Se señalan las deficiencias siguientes en el desempeño de las diferentes etapas de la entrevista:

- Aplicar el formato rígido tradicional de registro de la historia clínica durante el proceso de la entrevista médica.
- Soslayar la revisión de resúmenes o del expediente clínico antes de atender al paciente.
- Impedir el reporte espontáneo de los síntomas mediante el uso exclusivo de preguntas directas y cerradas.
- Enfatizar en la información anecdótica y relegar la información semiológica.
- Ignorar las respuestas emocionales y preocupaciones durante la entrevista.
- Estrechar muy precozmente el alcance de la entrevista.
- Fallar en la clarificación de las características de los síntomas del paciente.
- Limitar la lista de hipótesis diagnósticas antes de obtener los datos adecuados.
- Utilizar preguntas ambiguas, muy complejas o tendenciosas.
- Descortesía. No saludar, ignorar el confort del paciente, no mirar al paciente, llamarlo de una manera impersonal, no despedirse.
- No evocar las ideas del paciente sobre el problema y sus expectativas.
- Exploración física desorganizada, incompleta o inoportuna.
- Aparentar prisa o discutir con el paciente y sus acompañantes.
- Enfatizar en la escritura del expediente clínico.
- No aclarar aspectos dudosos o complejos de la historia clínica en entrevistas sucesivas.

Apartados de la historia clínica

Los apartados principales de la historia clínica son el motivo de consulta, historia de la enfermedad actual, antecedentes personales y antecedentes familiares. Raramente el paciente refiere estos datos en la forma organizada que aparecen en los expedientes clínicos, presentaciones de casos y libros de medicina. El paciente puede referir, de manera espontánea, los datos de la historia clínica, pero el médico tiene la tarea formal de editarlos y organizarlos.

La fuente de información o referencia de la historia también puede ser un familiar o amigo, un testigo imprevisto, otro médico o el expediente clínico. La designación de la fuente de referencia ayuda a valorar la precisión de la información proporcionada y cualquier inexactitud posible. El paciente puede ser incapaz de brindar toda la información requerida en múltiples afecciones neurológicas (crisis epilépticas, deterioro cognitivo). También los niños poseen particularidades dadas por sus limitaciones en el vocabulario y las influencias de los familiares en sus percepciones.

La confiabilidad de la fuente debe documentarse cuando sea relevante (el paciente describe, ambiguamente, los síntomas y no precisa los detalles). Este juicio depende de la inteligencia, memoria, lenguaje, nivel educacional y social, y posibilidad de ganancia secundaria. Usualmente se emite al final de la entrevista.

Datos de identificación

Incluye como mínimo los datos siguientes del paciente: nombre y apellidos, edad, sexo, estado conyugal y ocupación. Adicionalmente esta sección comprende: color de la piel, dirección particular, lugar de nacimiento y escolaridad.

Motivo de consulta

Consiste en la molestia o razón principal que hace acudir al paciente a solicitar atención médica. Permite enfocar las preguntas al obtener la historia y brindan la primera orientación hacia el sitio y tipo de enfermedad.

Al obtener el motivo de consulta se considerarán las propias palabras del paciente sobre la dolencia principal (dolor de cabeza y mareos), pero evitando o aclarando la jerga y las ambigüedades. En su ausencia se aceptan las razones médicas que determinan la admisión en la consulta (acude para consulta de seguimiento). Se evita, en lo posible, recoger los juicios diagnósticos previos elaborados por otro médico o por el paciente.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Cuando la lista de razones es amplia y supera el tiempo disponible para la entrevista, se debe precisar el problema más preocupante o molesto. En ocasiones, el paciente valora más los problemas que el médico considera de baja prioridad (el paciente puede estar más preocupado por la asistencia económica que por el control de las convulsiones).

Historia de la enfermedad actual

Es la exposición o relato que narra con claridad, profundidad y en sentido cronológico, el comienzo y evolución de los problemas por los cuales el paciente demanda atención (anamnesis de la enfermedad). La información pertinente de este apartado se obtiene y organiza, aproximadamente, siguiendo el plan o esquema delineado a continuación.

Antecedentes relevantes

Para completar la historia usualmente se aclaran los antecedentes personales de enfermedad pertinentes para el problema (la historia de hipertensión arterial tratada, de manera irregular, en un paciente con debilidad muscular súbita en un lado delcuerpo) o la historia psicosocial (una riña familiar en un paciente con pérdida súbita del conocimiento).

En el paciente con enfermedad neurológica sobresalen como antecedentes las enfermedades cardiovasculares, el alcoholismo, la diabetes mellitus, el cáncer y la infección por VIH. Puede ser relevante el contacto previo con animales (incluyendo la picadura de insectos y mordeduras), con individuos afectados por una enfermedad infecciosa o con sustancias tóxicas.

Debe señalarse también cuando no se refieren antecedentes pertinentes al problema (paciente con antecedente de salud). En las edades pediátricas se incluirá una referencia sobre el embarazo, el parto y el tiempo de adquisición de los hitos del desarrollo psicomotor (primeras palabras, caminar, agarrar objetos).

Fecha de comienzo de los síntomas

La pieza más importante de la historia del paciente es el tiempo en que comenzaron los primeros síntomas de la enfermedad. La definición usual del tiempo de inicio es el momento cuando el paciente estaba libre de síntomas.

La fecha se señala con la mayor precisión posible o se estima (hace ± tantas horas, días, etc.). El uso de claves (¿apareció antes o después del almuerzo?, ¿se sentía usted bien en el fin de año previo?) puede ayudar a estimar el tiempo de inicio. Para los pacientes incapaces de proveer esta información o que se despiertan con síntomas, el tiempo de inicio de los síntomas se define como el momento último enque estuvo despierto y enun estado normal.

Se debe preguntar, en específico, si existieron síntomas similares en el pasado. En ocasiones, un paciente puede presentar síntomas que estuvieron precedidos por síntomas similares que subsiguientemente resolvieron. En dicho caso, la medición del tiempo comienza a partir del momento en que volvieron a presentarse los síntomas.

Definición de los síntomas

Por lo general es válido permitir que el paciente describa primero sus síntomas usando sus propias palabras; sin embargo, el relato de algunos pacientes está influenciado por lo que otras personas le han referido o hecho.

Pueden existir divergencias entre la palabra usada por el médico y el paciente para definir el síntoma. Este puede ocurrir al referirse debilidad muscular ("mi pierna esta entumecida o muerta"), confusión mental ("estoy mareado"), o visión doble ("tengo la vista borrosa"). Las preguntas directas, con frecuencia, se requieren para clarificar los síntomas referidos. En general la entrevista prosigue intercalando preguntas abiertas y preguntas directas.

Caracterización de los síntomas

El médico debe guiar sus preguntas para aclarar este aspecto de la historia. Una declaración directa puede necesitarse para preparar al paciente sobre la información que se requiere (para arribar al diagnóstico es importante la descripción de los síntomas que usted tiene).

Los síntomas se valoran por su relevancia desde el comienzo de la enfermedad actual hasta el momento en que transcurre la entrevista. Si se asociasen más de uno se comenzará a detallar completamente los fundamentales (síntomas específicos o guías). Cada síntoma cardinal se juzga acorde con siete dimensiones o atributos:

- Cronología. ¿Cuándo comienza (o comenzó)?, ¿cuánto ha durado?, ¿con qué frecuenc ia ocurre?, ¿qué síntoma pasa después? Es importante cla rificar la secuencia o patrón de síntomas que componen un episodio individual para obtener una historia más organizada y enfocada. Cuando los síntomas no son episódicos se precisa el nivel de función previo y durante la entrevista: ¿ha ocurrido mejoría, estabilidad o empeoramiento?, ¿la progresión es lenta orápida?
- Localización en el cuerpo. ¿Dónde se ubica?, ¿hacia dónde se irradia?
- Cualidad. ¿Cómo es la sensación? Cuando existen limitaciones en la respuesta se pueden brindar opciones como: "¿el dolor era como una punzada o un peso?".

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Cantidad o intensidad. "¿Qué tan intenso es?". Cuando se refiere dolor puede pedirse una calificación de 1 a 10. El método escalar sirve, especialmente para monitorear la intensidad en el tiempo. También puede considerarse el volumen (de la voz (hipofonía) o de la masa muscular), el número (el número de episodios de inconciencia) y el grado de discapacidad específica (limitaciones al caminar, subir escaleras, vestirse, bañarse, trabajar u otras actividades de la vida diaria). Cuando existen múltiples episodios de inconciencia usualmente se obtiene la historia del primer episodio, del peor y del más reciente.
- Contexto. "¿Dónde usted primero se sintió enfermo?, ¿qué estaba haciendo?". Estas preguntas abordan las circunstancias en que ocurre el síntoma. Pueden ser factores ambientales, actividades personales, reacciones emocionales u otras situaciones que aparentemente se relacionan con los síntomas (defecación, acto sexual, menstruación, marcha, sueño, reposo).
- Factores agravantes y de alivio. "¿Hay algo que lo mejore o empeore?". Acorde con el problema se realizan preguntas directas al respecto: ¿el dolor empeora con el reposo o con el esfuerzo?, ¿hay variaciones de los síntomas en determinado momento?, ¿han variado los síntomas con algún cambio en las medicaciones o el estilo de vida?
- Manifestaciones asociadas. "¿Ha notado usted algún síntoma que lo acompañe?". Cuando la respuesta es positiva se precisan los caracteres distintivos y relevantes del síntoma asociado. En caso contrario, el médico puede aplicar preguntas directas mediante la revisión de los síntomas por categorías: "¿ha tenido fiebre, pérdida de peso o pérdida de apetito?". Se deben evitar relatos prolijos de los síntomas meramente acompañantes. Las respuestas negativas pertinentes pueden ayudar al diagnóstico diferencial de la naturaleza y gravedad de la enfermedad.

La revisión por sistemas, por lo general, comprende las preguntas dirigidas a identificar los síntomas de la enfermedad actual en órganos y áreas del cuerpo. En la práctica las preguntas que se realizan se condicionan por las respuestas anteriores del paciente, y no por las inertes y estandarizadas secciones del cuestionario de síntomas prefabricado, rutinario y automático. Para el médico práctico un recordatorio organizado en una lista de chequeo adicional evita las fragmentaciones innecesarias de los datos y permite la revisión detallada de los aspectos relevantes que pudieron haber sido ignorados.

Ante un problema neurológico se interroga sobre los síntomas relevantes para diversas funciones nerviosas: mentales (conciencia, cognición, personalidad), motoras (convulsiones, coordinación, fuerza, lenguaje y habla, marcha, deglución, control de los esfínteres) y sensitivas (dolor de cabeza, dolor en otras partes del cuerpo, déficit sensitivo). La revisión también incluirá los síntomas de otros sistemas de órganos (pulmones, corazón, hígado, riñón, tracto gastrointestinal).

Reacción emocional a la enfermedad

Las reacciones del paciente a las eventualidades y las experiencias similares son importantes; además, los pensamientos y percepciones sobre la posible naturaleza y causa de la enfermedad son claves para entender las razones del paciente para buscar atención médica.

El paciente que refiere dificultades con la memoria o dolor de cabeza puede buscar asistencia médica al pensar que se trata de una demencia o un tumor cerebral, respectivamente; asimismo, el sujeto puede estar más preocupado porque a un pariente o a un amigo le han diagnosticado una enfermedad neurológica grave.

Resultados de las pruebas diagnósticas especiales

El paciente puede destacar los resultados e interpretaciones de las pruebas de laboratorio y de imágenes realizados. Estos aspectos pueden ser parte de la historia de la enfermedad actual y servir para formular el diagnóstico diferencial (incluso los resultados negativos); sin embargo, se ha de actuar con escepticismo ante los diagnósticos previos que no se correspondan con las formulaciones basadas en los hallazgos de la historia, exploración física e investigaciones indicadas.

Tratamientos aplicados

Por último se cuestionan las posibles terapias indicadas y seguidas por el paciente: autotratamientos, tratamientos médicos (medicamentos, dosis, cuál cumplió o no) y la evolución, los progresos u otros efectos del tratamiento. El cumplimiento de determinados tratamientos puede afirmarse ante el hallazgo de efectos secundarios claros y específicos.

Para el seguimiento del paciente se indican algunas modificaciones al patrón previamente señalado. En dicha situación se determinará cómo el paciente cree que ha evolucionado, cómo sus síntomas han cambiado, qué entiende de su estado y cómo ha cumplido el plan indicado.

Antecedentes personales

Es la recopilación de los datos sobre la vida del paciente y las enfermedades que ha sufrido (*anamnesis vitae*).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Antecedentes prenatales, natales y desarrollo psicomotor

Usualmente son elementos claves en neuropediatría, e implican la entrevista de los familiares u acompañantes cercanos. Se abordan las anomalías del embarazo, sobre todo hemorragias, amenazas de aborto, tratamientos e infecciones y luego la duración del embarazo, el tipo de parto (eutócico o distócico, si se requirió fórceps, cesárea), el peso al nacer, la necesidad de reanimación, la existencia de cianosis u otro problema. Durante el periodo neonatal se indagara sobre episodios de apnea, dificultades de succión, y necesidad de respiración asistida. Puede requerirse la revisión de la historia clínica para valorar la circunferencia cefálica y la puntuación de Apgar. Sobre el desarrollo psicomotor se enfatiza en los elementos más fiables para detectar anormalidades desde el nacimiento (sugiere una enfermedad intrauterina o prenatal), una lentitud en la adquisición de habilidades (sugiere un trastorno neurológico adquirido) o una regresión de habilidades (sugiere una enfermedad neurodegenerativa) (Tabla 1.1).

Enfermedades

En la niñez se enfatiza en las enfermedades infecciosas (sarampión, rubéola, parotiditis, varicela, poliomielitis). También se incluyen las enfermedades crónicas de la infancia. Las enfermedades de la edad adulta se abordan desde un enfoque general (diabetes mellitus, hipertensión arterial, asma bronquial, cáncer, hepatitis, infección por HIV, epilepsia, trastornos psiquiátricos). En lo posible se menciona la fecha (o edad), diagnóstico, hospitalizaciones y tratamientos. Lógicamente en esta sección también se incluyen las restantes enfermedades referidas.

Traumatismos y cirugías

Se considera la fecha, indicación y tipo de cirugía realizada. Dentro de los traumatismos significativos están los craneales y raquídeos. En ocasiones, puede no referirse un traumatismo o una cirugía demostrada por cicatrices al realizar la exploración física.

Historia ginecoobstétrica

En las mujeres se abordan los aspectos siguientes: menarquia, fórmula menstrual, menopausia, fecha de la última menstruación, embarazos, partos, abortos y sus causas, complicaciones durante el embarazo, anticonceptivos, prueba citológica y función sexual.

Terapéuticas habituales

Comprende el nombre, dosis, vía de administración y frecuencia con que se usan los medicamentos. También se listan los remedios caseros, fármacos que no requieren prescripción, complementos vitamínicos, medicina verde, automedicaciones, prótesis, transfusiones de sangre, etc.

Inmunizaciones

Se considera su cumplimiento acorde con la edad del paciente. Puede servir la consulta de las anotaciones previas al respecto.

Alergias e intolerancias

Se debe especificar la reacción específica a cada agente (exantema o falta de aire) y el agente (fármacos, alimentos, insectos, factores ambientales).

Tabla 1.1. Límites superiores útiles para detectar retraso en el desarrollo psicomotor

Edad (meses)	*Movimientos amplios*	*Movimientos manuales*	*Habilidades sociales*	*Lenguaje*
3	Largo rango de movimientos de las extremidades	Abre las manos espontáneamente	Sonríe adecuadamente	Emite sonidos vocales, se ríe
6	Se sienta momentáneamente, gira sobre su abdomen	Agarra y traslada objetos	Discrimina a los familiares y muestra agrado/desagrado	Balbucea
9	Se incorpora sujeto, se sienta con seguridad	Prensión manual	Juega a dar palmadas	Imita sonidos
12	Se sienta solo, da pasos con apoyo	Suelta un objeto si se le ordena	Acude cuando se le llama	Dice 1-2 palabras con significado
18	Sube escaleras asido de una mano	Se alimenta, come con cuchara	Imita a otros	Dice 6 palabras como mínimo, entiende el no
24	Corre, sube escalones separadamente	Construye una torre de 6 bloques	Juega con los demás	Dice frases de 2-3 palabras

Nota. El control del esfínter vesical se logra de día a los 3 años y de noche a los 5 años. El control anal se alcanza a los 1-2 año

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Hábitos

Se abordan primero los hábitos tóxicos: fumador (tipo y duración; exfumador (precisar el tiempo sin fumar), alcoholismo (cantidad y frecuencia de la ingestión de alcohol, fecha de la últimaingestión de alcohol) o drogadicción. Luego se señalan los hábitos dietéticos (alimentos habituales, restricciones, uso de suplementos), hábitos de sueño y hábitos de ejercicio(frecuencia).

Datos psicosociales

Incluye la ocupación y nivel educativo (escolaridad, perfil ocupacional, satisfacciones), situación en el hogar y personas importantes para el enfermo, causas de estrés, experiencias relevantes en la vida (servicio militar, antecedentes laborales, jubilación), situación financiera, actividades recreativas, creencias espirituales y actividades de la vida diaria.

Se debe tener en cuenta que el paciente puede desconocer algunas de las enfermedades padecidas previamente. Para realizar la aclaración ante una sospecha concreta se preguntará sobre uno u otro síntoma que indican estas enfermedades.

Antecedentes familiares

Comprende la obtención de la edad (actual o afallecer), sexo, enfermedades significativas de cada uno de los miembros familiares inmediatos (padre, madre, hermanos, cónyuge e hijos) y , en ocasiones, de otros (abuelos, tíos, primos).

En primer lugar se investigan las enfermedades relacionadas con el trastorno actual. Específicamente se revisan la presencia o ausencia en la familia de: hipertensión arterial, cardiopatía isquémica, niveles altos de colesterol, enfermedad cerebrovascular, diabetes, enfermedad renal, cáncer (especificando el tipo), tuberculosis, cefalea, convulsiones, trastornos psiquiátricos, suicidio, alcoholismo, alergias, y otras enfermedades que incluyan los síntomas que refiere el paciente. La historia de familiares consanguíneos es importante porque implica una mayor incidencia de enfermedades metabólicas y degenerativas del SNC.

Se debe ser cauteloso al aceptar la ausencia de historia familiar relacionada con la enfermedad del paciente. Cuando existe la posibilidad de una enfermedad hereditaria es recomendable entrevistar al familiar de interés y efectuar un análisis clínico de las genealogías familiares mediante un diagrama (árbol genealógico). Para facilitar el análisis en el registro del árbol genealógico se utilizan designaciones especiales convencionales (Fig. 1.1).

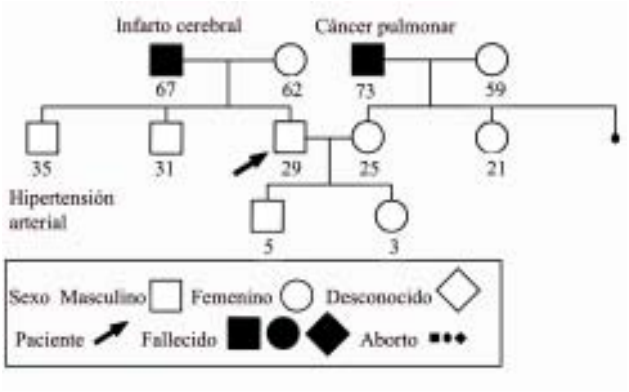


Fig. 1.1. Modelo de árbol genealógico y símbolos de uso común.

Examen neurológico

El examen neurológico comprende la realización de una serie de pruebas clínicas objetivas con el objetivo de evaluar el estado anatómico y funcional de cada parte del sistema nervioso, desde el cerebro hasta los nervios periféricos y los músculos.

La mayoría de las técnicas y los datos del examen clínico neurológico se pueden organizar dentro de cinco grandes categorías: estado mental, nervios craneales, funciones motoras, funciones reflejas y funciones sensitivas. A continuación se delinean una serie de principios generales para ejecutar e interpretar el examen neurológico. Las técnicas específicas se muestran en los capítulos subsiguientes con el objetivo de mantener el nexo con la valoración semiológica.

Las restantes partes de la exploración física (inspección general, signos vitales, piel y mucosas, cabeza y cuello, tórax y pulmones, cardiovascular , mamas, abdomen, genitales y recto, extremidades, osteomioarticular) son necesarias para la asistencia integral del paciente con enfermedad neurológica. En este enfoque se resalta la identificación de los factores de riesgo cardiovasculares en el paciente con enfermedad cerebrovascular, y los signos de neoplasia ante la posibilidad de metástasis o síndromes paraneoplásicos neurológicos.

Materiales

El equipo más importante para la ejecución idónea del examen neurológico es una mente inquisitiva y sensible. Luego está el dominio de las técnicas de inspección, palpación, percusión y auscultación; además de los medios habituales de la exploración física (estetoscopio, esfigmomanómetro, guantes, cinta métrica, termómetro, etc.), como mínimo, debe disponerse de un oftalmoscopio,

booksmedicos.org

booksmedicos.org

un martillo de reflejos, aplicadores de algodón, un diapasón de 128 Hz y otro de 512 Hz. Igualmente, es recomendable disponer de una cartilla de Snellen, depresores linguales y dos tubos de ensayo. Con el uso repetido y ordenado de las mismas técnicas e instrumentos se evitan errores y omisiones graves, y se adquieren la habilidad, la confianza y la eficiencia necesarias.

Ámbito y secuencia

La mayoría de los pacientes ven la exploración con cierta preocupación. Se sienten vulnerables, físicamente expuestos, aprensivos por la posibilidad de producirse dolor y ansiosos, por lo que el médico pueda detectar

Aparte de la habitación del hospital y el consultorio, el examen neurológico puede ocurrir en varios ámbitos donde no existe toda la privacidad y confort requerido. Un recurso esencial para establecer su escenario es una interacción con respeto e interés. El trato debe ser cortés y mediante órdenes directas se le pedirá al paciente que ejecute las acciones pertinentes.

Las partes desagradables del examen requieren de preparación. Se explica brevemente el procedimiento para disminuir la preocupación del paciente, pero no es necesario mantener una conversación continua durante el examen. Las situaciones delicadas se evitan al observar que estén cubiertas apropiadamente las áreas no sujetas a inspección. El examinador hábil no termina el examen abruptamente. El paciente conciente puede beneficiarse de un breve sumario sobre los hallazgos relevantes detectados y las aclaraciones pertinentes.

El examen neurológico debe proceder en una secuencia ordenada con un mínimo de cambios de posición del paciente; además, el médico debe ser capaz de integrar la exploración de varios sistemas de órganos a medida que se efectúa el examen por regiones corporales.

Por lo general se inicia con la exploración de las funciones mentales y las funciones restantes se organizan siguiendo un patrón regional.A medida que se realiza el examen de los nervios craneales, el cráneo se puede inspeccionar, palpar, percutir y auscultar . Mientras se valora las funciones motora y refleja en las extremidades superiores, se observa el rango de movimientos articulares y se palpan las arterias y los nervios engrosados.

A continuación, se examinan bajo una perspectiva similar el tronco y las extremidades inferiores. El examen de las sensibilidades, la postura y la marcha puede continuar después.

Un objetivo importante al adoptar la secuencia de examen es reducir al mínimo las veces que el paciente cambia de posición. Muchos médicos realizan la exploración física neurológica colocando al paciente en las posiciones de sentado y en pie. La adopción voluntaria del decúbito supino se utiliza para examinar aquellas partes del cuerpo no accesibles en la posición de sentado y para realizar mejor determinadas pruebas (examen de los reflejos abdominales, maniobra talón-rodilla, búsqueda del signo de Beevor).

Extensión y frecuencia

El estudiante debe adquirir una amplia experiencia en la ejecución e interpretación del examen neurológico completo en personas normales, para poder reconocer y cuantificar las desviaciones de lo normal; sin embargo, el examen completo es muy extenso para ejecutarlo en la práctica clínica.

En la práctica clínica existen dos enfoques útiles e interrelacionados para el examen neurológico: el enfocado al problema y el de pesquisa o detección de problemas. Ambos enfoques permiten confirmar, refutar o modificar las hipótesis iniciales sobre la localización de la lesión y la causa de la enfermedad.

La profundidad del examen neurológico depende, necesariamente, del problema clínico que presenta el paciente. El médico experimentado enfoca el examen neurológico para examinar detalladamente las funciones relevantes acorde con los síntomas referidos o los signos detectados por la exploración física de cribado. El examen del paciente con síntomas específicos debe enfocarse hacia el problema (la cognición debe explorarse, de manera detallada, ante un trastorno de la memoria o de la conducta; la sensación se debe explorar, minuciosamente, en los pacientes que aquejan dolor, entumecimiento o debilidad; la función sensitiva en el tronco es un dato clave en un paciente con paraplejía y trastornos de esfínteres, pero no en un paciente que se queja de una cefalea crónica).

Aunque la mayoría de los diagnósticos neurológicos se basan en una cuidadosa historia y examen clínico, existen situaciones que requieren de una concisa valoración clínica y de laboratorio, junto con un tratamiento rápido (el coma, las convulsiones repetitivas, el ictus, la sospecha de meningitis y encefalitis, el traumatismo de columna vertebral o de cráneo y la compresión aguda de la médula espinal). Es obvio que muchas pruebas no pueden efectuarse en un paciente comatoso; también los niños, los psicóticos, los simuladores y las personas histéricas deben explorarse bajo un enfoque especial.

Existen una serie de elementos que deben de examinarse de manera sistemática y ordenada con el objetivo de detectar los signos neurológicos más significativos:

- Orientación, juicio sobre la enfermedad, lenguaje durante la obtención de la historia.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Pupilas (tamaño y reacción a la luz), agudeza visual y auditiva.
- Movimientos de los músculos de los ojos, la cara y la lengua.
- Examen de las manos extendidas para detectar atrofia, pronación o caída, temblor, potencia del agarre y dorsiflexión en la muñeca.
- Reflejo del bíceps y tríceps.
- Inspección de las piernas durante la flexión y extensión activa del muslo, piernas y pies.
- Reflejo patelar (o del cuádriceps femoral), aquileano (o del tríceps sural) y cutaneoplantar (para detectar el signo de Babinski).
- Sensibilidad dolorosa medial y lateral en la parte distal de las extremidades, sensibilidad vibratoria en los tobillos.
- Coordinación dedo-nariz y talón-rodilla.
- Marcha estándar y marcha en tándem.

Las funciones más complejas se examinan primero; cuando estas son normales se estiman como normales las funciones elementales incluidas. El paciente que puede caminar tocando la punta de un pie con el talón del otro (marcha en tándem) no tiene un trastorno significativo del cerebelo, médula espinal o sensación propioceptiva articular.

Es importante señalar que el examen de detección puede obviar algunos signos neurológicos discretos (una hemianopsia bitemporal puede obviarse cuando ambos ojos se examinan, simultáneamente, y demostrarse cuando se hace un examen de cada ojo).

La frecuencia de la exploración neurológica, por lo general, varía de acuerdo con el problema del paciente. Existen parámetros que son indicadores tempranos y sensibles del deterioro neurológico, por lo que ofrecen información crítica en la valoración del paciente (nivel de conciencia, diámetro y reactividad de las pupilas, fuerza muscular de las extremidades, frecuencia y ritmo respiratorio, pulso y presión arterial).

En un paciente que ha sufrido una pérdida sostenida de la conciencia se indica la monitorización de dichos parámetros durante varias horas. Después de descartar la existencia de un hematoma subdural o epidural y confirmar que existe estabilidad clínica, la frecuencia de la valoración decrece paulatinamente. Lógicamente, si el paciente está estable y comienza a deteriorarse se hace necesario un juicio prudente y observaciones más frecuentes.

Por otra parte, existen parámetros neurológicos que no suelen cambiar tan rápido, como es el caso de los trastornos de los movimientos oculares y de la función sensorial. Esto no es una regla fija, ya que se puede requerir una valoración más frecuente de la función sensorial en determinados problemas (pacientes con traumatismo agudo de la médula espinal, mielitis transversa, etc.).

Examen neuropediátrico

El examen clínico neurológico en la infancia precisa de algunas consideraciones generales en cuanto a su extensión y organización. Este debe comenzar con la observación del niño mientras se conversa con los padres y se continúa brindando comodidad al examinado (simular un juego, dejar al niño sentado en el regazo de su madre o libre en el suelo).

El examen neurológico de cribado en los lactantes usualmente incluye la valoración del cráneo (forma, suturas, fontanelas, perímetro cefálico (Tabla 1.2), posición, movimientos espontáneos e inducidos, llanto, reflejos rotulianos y aquíleo, y los automatismos (succión, agarre, tónico del cuello y de Moro (ver capítulo 2). Durante la infancia precoz es también importante la valoración del desarrollo psicomotor. Los niños con anormalidades en estas áreas o con historia de riesgo requieren de una valoración neuropediátrica completa.

Tabla 1.2. Valores promedios de la circunferencia craneal acorde con la edad

Edad	*Valor promedio (cm)*
Al nacer	34-35 (rango normal de 32-37)
6 meses	43-44 (1,5 mensuales)
12 meses	47 (0,5 mensuales)
3 años	49 (rango usual 45,5-52)
5 años	50 (rango usual 47-53)
15 años	55

Nota. Se mide colocando la cinta métrica sobre los arcos superciliares y extendiéndola rodeando la protuberancia occipital externa. La velocidad media de crecimiento en el prematuro sano es 0,5 cm en las dos primeras semanas, 0,75 cm durante la tercera semana y 1 cm en la cuarta semana y posteriormente hasta la semana 40 de desarrollo. Cuando la circunferencia cefálica es inferior o superior a 2 desviaciones estándar de la media para la edad y el sexo se aplica el término de microcefalia o macrocefalia, respectivamente.

Interpretación

La interpretación del examen neurológico en términos de sensibilidad y especificidad es difícil. Para reducir el amplio grado de variabilidad en la detección de la mayoría de los signos físicos neurológicos pueden adoptarse las recomendaciones siguientes:

- Resaltar las variables con dicotomías (presencia o ausencia de parálisis) en lugar de los sistemas

booksmedicos.org

booksmedicos.org

heterogéneos de graduación de las variables (grado de fuerza muscular, nivel de conciencia).
- Enfatizar en los datos físicos obviamente anormales en lugar de los limítrofes. En ocasiones, ciertos datos físicos representan un continuo entre la normalidad y la anormalidad (asimetría facial y paresia facial periférica). Solo la experiencia puede evitar el error de interpretar una variación normal por la edad como signo de enfermedad (extinción en niños menores de 7 años; ausencia de la respuesta cutaneoplantar flexora normal en menores de 2 años).
- Reconocer los signos físicos que tienen una concordancia interobservador pobre o moderada (pérdida sensitiva y hemianopsia homónima en el ictus). Dichos hallazgos tienden a ser menos relevantes en comparación con los más reproducibles (hemiplejía y trastornos del lenguaje).
- Usar la simetría corporal como referencia. Las diferencias entre áreas similares son más importantes para interpretar la anormalidad de determinadas funciones neurológicas (fuerza muscular, reflejos musculares).

Para el diagnóstico neurológico es necesario comprender el rango normal de las variaciones en los hallazgos. Cuando una anormalidad se identifica, todas las funciones asociadas deben examinarse para asegurar que no existen interpretaciones erróneas. Los signos físicos se clasifican como anormales inequívocos (signos duros) o anormales equívocos (signos blandos). Los signos duros, cuando se combinan con los síntomas de la historia, brindan la base de la hipótesis sobre el sitio anatómico de la lesión o el sistema neurológico afectado. Los signos blandos tienden a valorarse para determinar si se oponen o apoyan la conclusión inicial. Algunos signos blandos adquieren utilidad cuando son consistentes con otras partes de la historia y examen.

El objetivo primario del examen neurológico es revelar los trastornos funcionales que permitan la localización del sitio causante de las anormalidades. La exploración física es menos efectiva cuando se utiliza para monitorear, de manera aislada, la evolución de una enfermedad o su respuesta temporal al tratamiento. Las pruebas funcionales especiales cuantitativas y los sistemas de puntuación son útiles para medir el cambio en el tiempo.

Exámenes de laboratorio y de neuroimágenes

Los métodos diagnósticos de investigación clásicamente se han dividido en fundamentales y complementarios. Los métodos clínicos o fundamentales son el interrogatorio, la inspección, la palpación, la percusión, la auscultación y las mediciones. El médico debe de aplicarlos, de manera sistemática, en cada uno de los pacientes porque constituyen la esencia del diagnóstico clínico; además, son el fundamento para que el médico pueda decidir las restantes pruebas diagnósticas que se requieren.

Con frecuencia los exámenes complementarios se designan como paraclínicos, porque no los realiza el médico de asistencia, sino otros especialistas (laboratoristas, técnicos, médicos de laboratorio, radiólogos, etc.); no obstante, algunos de estos tienden a incluirse en la práctica actual del neurólogo clínico (doppler transcraneal, pruebas neurofisiológicas básicas), o pueden ser interpretados directamente por él sin la necesidad otros especialistas (TC, IRM, EEG y pruebas electroneuromiográficas básicas).

Los exámenes de laboratorio y de neuroimágenes aplicados, de manera adecuada, son muy importantes para el diagnóstico. A veces, son decisivos para definir la localización y la esencia de la lesiónAlgunos establecen el diagnóstico exacto de la enfermedad, las comorbilidades asociadas, o los efectos del tratamiento y también ayudan a descartar las enfermedades sospechadas. Los métodos de interés para el diagnóstico neurológico se exponen, con detalle, en los capítulos 8, 9 y 10.

En ocasiones, se puede llegar al diagnóstico ordenando una batería de pruebas diagnósticas sin una valoración clínica racional. El hallazgo obtenido bajo esta perspectiva a ciegas, usualmente, es un diagnóstico incorrecto. Al minusvalorar el método clínico se obvia la enfermedad que causa los síntomas y el paciente puede ser tratado por el resultado anormal de una prueba complementaria.

El uso racional de las pruebas neurodiagnósticas especiales implica la consideración clara del coste-beneficio y del riesgo-beneficio. Aunque son más sofisticadas con respecto al examen clínico neurológico pueden resultar más caras, requerir más tiempo y , a veces, resultar dolorosas, peligrosas o poco informativas. Nunca están justificadas las investigaciones de rutina o de complacencia.

Razonamiento diagnóstico

El diagnóstico es la determinación científica, escrutinio crítico o juicios resultantes para reconocer en sentido específico una enfermedad o estado funcional alterado a partir de sus síntomas o para reconocer en

booksmedicos.org

booksmedicos.org

sentido general cualquier problema de salud. Las etapas principales del diagnóstico neurológico del paciente pueden ser agrupadas de la forma siguiente:

- Diagnóstico semiológico. En primer lugar se detectan los síntomas y signos por la historia y el examen clínico, respectivamente. Se caracterizan y ponderan las manifestaciones para seleccionar el síntoma capital o signo neurológico guía (dato(s) pivote(s)) del paciente.
- Diagnóstico anatómico o topográfico. Los síntomas y signos relevantes para el problema neurológico concreto se interpretan bajo una perspectiva anatómica y fisiopatológica. Así se traza una hipótesis sobre la localización de la lesión neurológica o el sistema neural disfuncional. Dicha hipótesis debe precisar entre una lesión focal, multifocal y difusa. En esta fase es frecuente la realización deldiagnóstico sindrómico clínico. Se evitarán los esfuerzos indebidos para adecuar signos y síntomas en síndromes ambiguos.
- Diagnóstico diferencial. Se listan las enfermedades que poseen como rasgo común el síntoma, signo o síndrome guía. Primero se señalan las causas comunes, frecuentes en el contexto demográfico particular y las que se presentan con las manifestaciones del paciente particular. También es necesario enfatizar en las entidades tratables o con peligro para la vida. Cuando las manifestaciones no permiten un análisis simple o secuencial se aplica la diferenciación basada en los grandes grupos de agentes causales de las enfermedades. En lo posible se descarta cada causa teniendo en cuenta que:
  - Está ausente el síntoma que, constantemente, se observa en la enfermedad.
  - Está presente el síntoma que nunca se observa en la enfermedad.
  - Está presente el síntoma que constantemente se observa en la enfermedad opuesta.
  - No existe coincidencia entre los caracteres del síntoma del paciente y el síntoma de la enfermedad analizada.
- Diagnóstico nosológico. Se plantea con la confirmación y la exclusión adecuada de las hipótesis planteadas en el paciente. Cuando se trata de una impresión diagnóstica el planteamiento definitivo implica la consideración de los datos clínicos evolutivos y las pruebas de laboratorio e imágenes. Deben indicarse pocas pruebas acorde con la información que brindan y su factibilidad. En ocasiones, la investigación definitoria no se justifica y las evaluaciones médicas seriadas constituyen la mejor vía para determinar la naturaleza de la enfermedad.
- Diagnóstico funcional. Se evalúa el grado de discapacidad funcional (parcial o total) y se juzgan las posibilidades de recuperación (temporal o permanente).

Diagnóstico por problemas

Un enfoque alternativo muy útil consiste en la consideración del diagnóstico por problemas. Habitualmente el nombre de un problema entrará como: enfermedad, síntoma o hallazgo físico, hallazgo anormal de laboratorio, enfermedad previa en el paciente o en la familia, circunstancia social, ambiental, o del estilo y modo de vida que afecta al paciente, la enfermedad, o el tratamiento.

Según su estado los problemas pueden ser activos (que se sufre en la actualidad), inactivos (resueltos o pretéritos) y potenciales (pueden originarse por la naturaleza del trastorno o a consecuencia del plan). Por lo general un problema se evalúa detalladamente y se le numera cuando requiere una atención o actuación específica e independiente.

Cada problema se define en el nivel en que pueda ser identificado objetivamente. El problema inicial en caso de sospecharse meningitis puede ser fiebre, vómitos y rigidez de nuca. Si la punción lumbar revela la existencia de un líquido purulento se actualiza como meningitis aguda purulenta. Si más tarde aparece en el LCR un cultivo positivo a *Haemophilus influenzae* tipo B, el problema nuevamente se actualiza como meningitis por *Haemophilus influenzae* tipo B.

El novel puede perder la perspectiva al considerar las hipótesis de enfermedades como problemas y al definir los síntomas de una misma enfermedad como problemas separados. De estos modos el diagnóstico y tratamiento puede ser eludido o retrasado. Esta consideración posibilita un diagnóstico más lógico que intuitivo y potencialmente sujeto a conclusiones erróneas. Cada nivel del conocimiento debe ser respetado y los modelos de índole superior no son siempre útiles u operativos en el contexto de evaluaciones o conductas clínicas.

Modos de razonamiento diagnóstico

El modo de razonamiento neurológico varía ante el problema de diagnóstico y tratamiento que presenta el paciente. Como abordan detalladamente Sackett y coautores (1989), lo usual es el empleo de diversos modos de razonar ante diversos contextos clínicos, e incluso de manera simultánea. Por lo general se sistematizan o distinguen varios tipos de razonamiento útiles para plantear los elementos del diagnóstico neurológico.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Reconocimiento del modelo o patrón

Ocurre cuando el médico reconoce de manera inmediata y automática cierto esquema sensorial (visual, auditivo, táctil, etc.) altamente específico de una enfermedad.

Estas claves específicas pueden ser diversas facies (miopática, parkinsoniana, risa sardónica, etc.), alteraciones del habla (voz bitonal, disartria cerebelosa, etc.), lesiones cutáneas (manchas café con leche, telangiectasias oculares, angiofibromas, vesículas herpéticas, etc.) o combinaciones de síntomas (tics múltiples y coprolalia, corea y demencia, etc.).

Es un método diagnóstico rápido y simple. Se efectúa directamente después de establecer la semejanza de los síntomas del enfermo con una enfermedad (diagnóstico directo). Sus principales fuentes de error radican en la especificidad del modelo, la capacidad de observación y los conocimientos memorizados.

Razonamiento determinista

Es el método propio de los algoritmos diagnósticos y terapéuticos. El médico se limita a cumplir ciertos pasos propuestos y predeterminados. En los algoritmos diagnósticos el primer paso consiste en el reconocimiento de los datos demandados y luego se procede a la indicación de alguna prueba. Acorde con el resultado de la prueba se sigue con los restantes pasos. Por lo general se adopta un orden poco elaborado que incluye opciones de tipo binario (sí/no) para recorrer las ramas potenciales del algoritmo hasta llegar al punto de decisión diagnóstica final.

Su principal ventaja es la disminución de la variabilidad en el diagnóstico. Este procedimiento es útil en determinados contextos clínicos, en especial, cuando se trata de un problema complejo o raro; además, permite la adopción de conductas de forma uniforme o protocolizada en la práctica asistencial o investigativa.

Sus errores proceden de la habilidad para obtener los datos requeridos e incorporarlos al algoritmo, así como de la validez de este. Al obviar la confección, idoneidad o el valor intrínseco del algoritmo, el médico se limita a la obtención de los datos. Este método es sumamente lógico y requiere de la captación integra del algoritmo.

Razonamiento exhaustivo

Es la búsqueda desmesurada y extensiva de todos los datos relativos al paciente (relevantes o no, presentes o ausentes). Solo cuando termina la recolección se procede a escoger los datos importantes para plantear el diagnóstico. Equivale a la indicación de realizar una historia y exploración clínica completa. Se obtiene así un gran volumen de datos sobre el paciente, que puede aumentar en consultas sucesivas.

Esta estrategia se justifica en algunos escenarios clínicos. Comúnmente se propugna en los ámbitos docentes para que el principiante aprenda los patrones normales y adquiera las habilidades de la anamnesis y del examen clínico. También puede ser razonable cuando se presenta un paciente en una sesión clínica académica.

La mayoría de los estudiantes de medicina y sus maestros estiman que la estrategia exhaustiva es el camino apropiado para diagnosticar; sin embargo, esta práctica resulta molesta, poco eficiente y crea burócratas clínicos. El tiempo dedicado para la obtención de la información irrelevante y los recursos diagnósticos derrochados en dilucidar los hallazgos irrelevantes retrasan la atención del paciente. Dicho tiempo consumido simplemente puede emplearse en la atención de otros pacientes.

Para el clínico experto la exhaustividad es: "un estorbo similar al apéndice vermiforme: un vestigio innecesario y en ocasiones, doloroso" (Sackett et al, 1989). El enfoque exhaustivo no debe asociarse con la minuciosidad en la obtención de los datos clínicos. El médico minucioso suele ser experto en saber lo que busca y su búsqueda de datos, aparentemente redundante, sigue un patrón mental comprensible.

Razonamiento probabilístico

Se basa en la aplicación del teorema de Bayes en el proceso diagnóstico. Este razonamiento exige de conocimientos operativos sobre las pruebas diagnósticas y tener acceso a datos estadísticos sobre la prevalencia o frecuencia de las enfermedades estudiadas. Se estiman las probabilidades de la enfermedad del paciente teniendo en cuenta una probabilidad previa. La probabilidad posterior al test (probabilidad de la enfermedad ante nueva información) depende de dos variables: la probabilidad antes del test (prevalencia de la enfermedad o probabilidad asignada, previamente, por el médico) y la fuerza de la prueba, medida como cocientes de probabilidad de la prueba diagnóstica.

Su principal ventaja es la veracidad y la posibilidad de expresar numéricamente la certidumbre e incertidumbre diagnóstica. Los dos ámbitos idóneos de aplicación son: interpretación de pruebas diagnósticas con sensibilidad y especificidad conocida y construcción de árboles de decisiones clínicas. Sin renunciar a la maestría clínica individual, el médico aprecia mejor la calidad de la información clínica al quedar cuantificada.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Las principales fuentes de errores son consecuencia del desconocimiento de la frecuencia de las enfermedades, la estimación subjetiva y atención de la probabilidad en la mente del médico, y el rechazo del médico a mezclar pacientes y números en su rutina clínica.

Razonamiento heurístico

Los heurísticos constituyen las denominadas "reglas del saber". Es el proceso mental a conveniencia del médico que se utiliza habitualmente para el aprendizaje, recuerdo y comprensión de los conceptos. Aquí la selección de las posibilidades diagnósticas se efectúa en tiempo record y de formas disímiles (acorde con conceptos propios de probabilidad o frecuencia, a lo mejor aprendido, a la asociación con algunas variables proporcionadas, etc.). Este tipo de razonamiento se conduce en la incertidumbre y puede introducir cambios en la opinión del médico sobre la situación clínica usando información inexacta o una prueba imperfecta.

El método es esencial para reducir la necesidad de una lista interminable de preguntas o maniobras exploratorias que cansarían al médico y al paciente; facilitar la elección de pocas pruebas diagnósticas resolutivas, evitar las superfluas y , que la obtención y conducción de la información clínica, a favor del paciente, sea eficiente y manejable; sin embargo, los heurísticos pueden conducir a errores serios y sistemáticos en el razonamiento diagnóstico, porque su uso se basa en el juicio intuitivo de la probabilidad.

Razonamiento hipotético-deductivo

Es la formulación primaria e hipotética, a partir de la selección de una serie de datos clínicos que parecen relevantes (dato(s) pivote(s)), de una lista corta de diagnósticos o acciones potenciales. Entonces se efectúa el diagnóstico diferencial basado en maniobras clínicas y paraclínicas que reducen más la longitud de la lista y permiten la comprobación posterior de la conclusión según los hechos observados.

La hipótesis consiste en presentar la suposición y razonar que si el diagnóstico es auténtico, también deben observarse otros síntomas. Si estos síntomas se encuentran, se confirma el diagnóstico y deja de ser hipótesis, pero si es denegado, se rechaza la suposición y, entonces, se modifica, se valora, o se construye otra.

La deducción es el método por el cual se procede, lógicamente, de lo universal a lo particular para extraer unos juicios (conclusiones) de otros (premisas). En la fase deductiva se eliminan las hipótesis al contrastar las características de los diagnósticos propuestos en la lista inicial con las características reales del paciente concreto. Es común ejecutar alguna prueba diagnóstica confirmatoria (en ocasiones, una prueba terapéutica) que asegure la hipótesis escogida. Cuando no se corresponda la lista de hipótesis iniciales con los datos del enfermo o la lista sea muy extensa, se recomienda cambiar o refinar el pivote (cefalea aguda y fiebre en lugar de cefalea). Aunque se pueden considerar aproximadamente de 15 a 20 posibilidades diagnósticas al inicio, raramente más de 6 posibilidades se valoran, de manera activa, en determinado momento.

En muchas ocasiones ocurre un proceso iterativo en el que se suceden los contrastes entre las hipótesis y los datos del examen del paciente. Así la información adicional se puede valorar en una secuencia que permite plantear, en cualquier momento, pocas hipótesis diagnósticas y si es necesario corroborar, acortar o enmendar la lista de posibilidades. En la corroboración iterativa de la hipótesis debe evitarse que las maniobras avancen buscando solo información que apoya (dato confirmatorio) y obvien la información que la niegue (hallazgo refutatorio).

El razonamiento con hipótesis y deducciones es el que debe emplearse, con mayor frecuencia, especialmente en los casos complejos y en las discusiones clinicopatológicas. Aquí se entremezclan los elementos de otros razonamientos (en especial el heurístico) ypor tanto, está sujeto a los errores respectivos.

Relacionados con esta forma de razonamiento se distinguen también los tipos de diagnósticos siguientes:

- Por inducción. Es el que se plantea después de encontrar los síntomas que se suponían que debían de existir en caso de que el paciente tuviera determinada enfermedad.
- Por exclusión. Se establece si se llega al reconocimiento de una enfermedad después de haber eliminado la posible existencia de otras enfermedades.
- Terapéutico. Es un diagnóstico retrospectivo que se establece sobre la base del resultado positivo o negativo del tratamiento específico para la enfermedad sospechada. Su empleo empírico puede interferir con el diagnóstico y tratamiento, e incluso resulta peligroso.

Razonamiento pronóstico

El razonamiento científico contiene dos aspectos principales: explicación y predicción.Al atender a un enfermo el médico se halla ante un problema científico. No solo debe explicar qué funciona mal y cómo se ha perturbado; también debe predecir lo que puede ocurrir y cómo puede modificarse la evolución con la terapéutica y el medio social.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

El pronóstico es el juicio más o menos hipotético sobre la evolución que tendrá una enfermedad; es decir, sobre sus alternativas, duración, probable terminación y secuelas en un individuo determinado. Dicho proceso implica a los aspectos siguientes:

- Posibilidad de morir (la enfermedad es mortal o no).
- Plazo de vida posible (tiempo de vida).
- Evolución de la enfermedad (aparecen complicaciones o no).
- Restablecimiento de las anormalidades anatómicas y funcionales (posibilidad de secuelas y curación).
- Capacidad funcional (autovalía o no).

En general el pronóstico puede plantearse como:

- Bueno (benigno o favorable). Indica una posible curación total y rápida de la enfermedad con restitución e integración completa. En otras ocasiones se aplica ante un posible retorno al nivel de salud previo a la enfermedad actual.
- Malo (grave o desfavorable). La enfermedad puede tener alteraciones que pongan en peligro la vida del enfermo, o es muy larga y penosa, o puede dejar secuelas diversas, permanentes y graves.
- Letal. La enfermedad produce la muerte.
- Reservado. Es un juicio cauteloso y discreto para retener o no comunicar un pronóstico hasta mejor ocasión en que sea necesario o se dispongan de datos suficientes. El pronóstico es incierto cuando se ignora a la luz de los indicios que se poseen. El desenlace no siempre es previsible.

La previsión médica se orienta por reglas generales, pero no debe cerrar la posibilidad a las excepciones. Sus bases residen en el diagnóstico del enfermo a lo que se añaden algunas particularidades (el tacto y conocimiento del médico). Para su desarrollo se emplean las acciones siguientes:

- Aplicar los factores y conclusiones pronosticas determinadas por observaciones de un alto número de casos o de un caso individual. Cuando se conocen las consecuencias que produce determinado fenómeno, por lo general, se puede prever el futuro al descubrirse este.
- Valorar la gravedad de las manifestaciones. Al comparar el estado general y las funciones de diferentes órganos del enfermo con las mismas en el sano, se puede suponer que a más diferencia tanto más grave es la enfermedad.

Errores en el razonamiento clínico

Para efectuar el razonamiento clínico es necesario disponer de información adecuada y suficiente. El síntoma siempre posee una doble caracterización, que implica lo que el paciente capta de sí mismo y lo que el observador capta en el paciente. La valoración del síntoma está sujeta a subjetividades variables que influyen en la precisión del diagnóstico.

Díaz (2003) realizó una amplia revisión sobre la serie de factores y tipo de errores que influyen en el razonamiento neurológico. Según dicho autor, la obtención de la información y el razonamiento clínico puede dificultarse o impedirse por la serie de factores siguientes:

- Ambientales. Se incluye el tiempo de atención insuficiente, presión asistencial, ámbito ruidoso o poco confortable, etc. El diagnóstico puede estar distorsionado por incentivos y penalizaciones (medicina defensiva).
- Del paciente. Puede deberse a una escasa capacidad de comunicación que implica la búsqueda de información por otras vías. Los trastornos emocionales probablemente también causan sesgos de información. Los hallazgos en el paciente pueden estar relacionados con variaciones normales, efectos de las enfermedades, la terapéutica o el azar.
- Del médico. Comprende la aplicación insuficiente de las técnicas diagnósticas y la dificultad para la interpretación de los síntomas. La inexperiencia puede influir en las habilidades diagnósticas. Por otro lado, el médico puede preocuparse por cumplir el registro de una historia clínica exhaustiva y descuidar la comunicación médico-paciente. Los datos interpretados inadecuadamente conducen a diagnósticos incorrectos. La precariedad de las pruebas diagnósticas para una enfermedad puede contribuir al énfasis en el diagnóstico diferencial de otros problemas. La presencia de algún déficit físico y psíquico puede afectar la competencia diagnóstica.

Los diversos modos de razonamiento probabilístico pueden causar una serie de sesgos o desviaciones sistemáticas de la verdad. Por lo general se aprende más con el reconocimiento de un error que presumiendo la certeza de un razonamiento.

Sesgo de representatividad

Es la representación inadecuada de la enfermedad en la experiencia personal del médico. Ocurre por

booksmedicos.org

booksmedicos.org

desconocimiento, por estimación inadecuada de la probabilidad de ocurrir una enfermedad en su práctica concreta, o por ausencia de correspondencia del modelo que tiene el médico sobre la enfermedad con la presentación que ocurre en el paciente. Así, la ausencia de referencia del antecedente de traumatismo craneal no permite la exclusión certera de un hematoma subdural en un anciano con deterioro cognitivo y hemiparesia subaguda. Tampoco el edema papilar indica necesariamente HTE o neuritis óptica activa en el momento de realizar la oftalmoscopia. Debe recordarse siempre que son más comunes las presentaciones inusuales de las enfermedades comunes que las presentaciones comunes de las enfermedades raras.

Dentro de este sesgo se halla la insensibilidad al tamaño de la muestra. En dicho caso se sobredimensionan los porcentajes y las tasas de algunos datos de trabajos de series con escaso número de pacientes, o series pequeñas con una enfermedad rara. La variabilidad e inexactitud de dichos datos es elevada en comparación con los resultados modestos de series más grandes de pacientes.

Uso excesivo de pistas

Se emplean pistas, datos y signos de valor incierto para valorar la existencia o ausencia de una enfermedad o predecir su evolución. El examen neurológico exhaustivo efectuado por un médico inexperto tiende a revelar múltiples anormalidades equívocas (signos blandos). Solamente las anormalidades que explican los síntomas y signos del paciente deben considerarse como relevantes.

Asociaciones por azar

El azar puede ser la explicación de un resultado. En ocasiones, se relaciona, de maneras indebida y excesiva, la aparición de cambios clínicos (mejoría, desaparición o empeoramiento) propios de la historia natural de la enfermedad con la realización de fenómenos o maniobras específicas (uso de grandes volúmenes de líquidos para tratar la cefalea pospunción lumbar; aplicación de antibacterianos en las encefalitis virales).

Equívocos sobre el azar (falacia del jugador)

Es la creencia subjetiva de que el azar se autocorrige. Existe la tendencia difícilmente reprimible que, luego de una serie de resultados en un sentido, la siguiente eventualidad tomará el otro sentido, incluso tratándose de hechos independientes.

Sesgo de recuerdo o accesibilidad

Los casos más significativos suelen recordarse más fácilmente y tienden a sobreestimarse con frecuencia.

De manera típica, estos casos más significativos son los más raros, impactantes emocionalmente y tienden a aparecer en las discusiones clínicas o en las publicaciones. Así se deforma las probabilidades antes del test en el planteamiento diagnóstico. Este sesgo puede tomar varias formas:

- Caso recobrado o insensibilidad a las prevalencias de las enfermedades. Se sobreestiman las probabilidades antes del test de ciertas enfermedades y aumenta el riesgo de falso positivo.
- Imaginabilidad. Se juzgan como más probables los sucesos que se estiman como más creíbles o similares a otros que se conocen; es decir, se realiza una generalización inapropiada de la experiencia propia.
- Ego o de la prepotencia. Es la ausencia sistemática de autocrítica con respecto a la capacidad del propio razonamiento médico sustentado en la experiencia personal (usualmente no cuantificada, ni confirmada).
- Alerta. Se piensa primero en las enfermedades más peligrosas para la vida del paciente o que puedan generar un mayor riesgo médico-legal (ictus, neoplasias intracraneales, infecciones cerebrales).

En algunos casos se encuentran asociaciones que resultan aparentes porque se ha elegido un factor sospechoso de riesgo que no tiene relación causal, sino una relación lateral con un verdadero factor de riesgo. Este factor sospechoso de riesgo no tiene relación directa con la enfermedad del paciente y, en este caso, es un factor de confusión.

Sesgo de anclaje o anzuelo (conservadurismo)

Solo se valora la primera impresión y las demás probabilidades apenas se revisan. Ocurre la infravaloración o falta de consideración de los datos relevantes que se añaden tardíamente y contradicen la hipótesis inicial. También se asocia una exagerada tendencia a sobreestimar la probabilidad diagnóstica cuando la nueva información apoya la hipótesis inicial.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Efecto del orden

Se le otorga más valor a la información presentada en último lugar que a la presentada al principio. Esta es una de las razones por la que se le da más valor a las pruebas diagnósticas que aportan información en fases avanzadas del complejo proceso diagnóstico.

Sesgo de confirmación

Es la tendencia de adquirir información redundante que confirme una determinada hipótesis en lugar de la oportuna para probar eficientemente hipótesis alternativas. El hecho de que varias pruebas indiquen el mismo síntoma de una enfermedad hace creer que el diagnóstico es más probable; no obstante, quizás con una sola prueba diagnóstica ya existe seguridad suficiente.

Técnicas de registro clínico

La historia clínica o expediente clínico es un documento médico-legal que surge en el contacto entre el equipo de salud yel paciente. En la medicina actual existen dos formas básicas para el registro de los datos referentes al paciente:

1. El expediente ordenado según el origen de la información. Es el método tradicional y se estima como estándar en el sistema de salud cuba no. Consiste en la suma cronológica de consultas médicas, notas de enfermería, resultado de estudios, tratamientos indicados, etc. Implica el registro repetido y exhaustivo de los datos en sus diferentes secciones.
2. El expediente orientado a los problemas. Es el método moderno que se propugna en múltiples textos médicos de difusión internacional. La información se organiza, de manera estandarizada, acorde con una lista de problemas. Obliga a un registro ordenado, consistente y eficiente.

El reemplazo de la técnicade registro en papel por el expediente clínico informatizado orientado a problemas resuelve la progresión del volumen físico requerido para el almacenamiento, y el riesgo de pérdida o deterioro de los documentos originales. De la rudimentaria copia o escaneo del registro en papel, la informatización, paulatinamente, ha evolucionado hacia el método que brinda múltiples campos con varias opciones ante las preguntas predeterminadas aunado a la posibilidad de ingresar escritura libre. Dicho método posee las ventajas siguientes:

- Facilita la transferencia rápida de la información médica existente de un paciente a sitios distantes.
- Estandariza el formato del expediente clínico entre diferentes instituciones.
- Logra que los investigadores y administradores de salud dispongan de información accesible y manejable en tiempo real.

La práctica neurológica es uno de los candidatos ideales para el uso del expediente clínico informatizado. En la práctica neurológica se obtienen historias detalladas, se efectúan exámenes minuciosos y consistentes, y se registran los hallazgos en una manera estándar.

El método de registro electrónico facilita estos esfuerzos al proveer menús con opciones descendentes donde se pueden seleccionar los hallazgos rápidamente, incorporar hallazgos como palabras o frases de autocompletamiento, recoger las expresiones de uso más frecuente, permitir la creación de plantillas y accesos directos que pueden insertarse, ágilmente, al hacer clic y recoger las palabras mediante un dispositivo de dictado.

El registro informatizado también puede vincularse a las herramientas que soportan las decisiones clínicas como las guías de práctica clínica, bases de datos de medicamentos e interacciones medicamentosas, literatura médica, y otras fuentes que ayudan a una práctica neurológica más segura. Los sistemas que se han desarrollado ofrecen alertas automáticas y advertencias que notifican al médico sobre los tóxicos o niveles anormales de análisis de laboratorio, recuerdan las alergias a medicamentos, o apuntan cuando debe efectuarse un tratamiento o prueba concreta.

Lineamientos generales

Independientemente del método de organización del expediente clínico se distinguenvarios principios generales. El registro debe confeccionarse lo más pronto posible, antes que los datos se olviden o tergiversen en la memoria. Al principio puede ser preferible tomar notas breves mientras se conversa con el paciente y dejar los espacios para cubrir los detalles más tarde.

Durante la exploración física se recomienda tomar nota inmediata de las mediciones específicas (signos vitales, perímetro cefálico, grado de fuerza muscular , valores de la escala de coma de Glasgow , etc.). El registro de muchos datos impide el desenvolvimiento de la exploración. Con la experiencia práctica se aprende a recordar y registrar la mayoría de los datos cuando se ha terminado el examen.

Para confeccionar un registro claro y preciso se aplican las recomendaciones siguientes:

- Señale primero con exactitud la fecha y hora definida por el sistema a.m.-p.m., o el de 24 h.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Resalte los títulos con marcas, sangrías y espacios. Utilice títulos que se correspondan con la anotación que se realiza.
- Enfatice los aspectos importantes con asteriscos y subrayados.
- Escriba con letra legible y sin faltas de ortografía.
- Emplee abreviaturas, escalas descriptivas y símbolos solo si son de uso común.
- No borre lo escrito con tinta. Es preferible trazar unas líneas cruzadas o una simple línea sobre el errorcon posterior redacción del dato correcto.
- Adopte un orden consistente y obvio para que los lectores puedan encontrar con facilidad los datos específicos.
- No mezcle los elementos de un apartado en otro (la información de la historia clínica dentro de la exploración física).
- Cierre cada anotación con el título asistencial (Dr) y la firma legal (por lo menos la inicial del nombre y todo el primer apellido). El registro del cuño médico y la firma legal es la práctica ideal.
- No deje espacios intermedios que puedan ser llenados luego por otra persona.
- En el anverso de la hoja incluya como mínimo el nombre y los apellidos del paciente y el número del expediente clínico. En los casos hospitalizados añada también el nombre y apellidos del médico, la sala, cama y servicio.

Además, la historia clínica debe ser un reflejo veraz de la evolución de la enfermedad. Los datos incluidos no deben ser alterados, falseados o simulados.

Lineamientos específicos

La confección de los diferentes apartados varía en dependencia del método concreto que se haya normado en determinada institución, de manera oficial, o tradicional; no obstante, a continuación se delinean una serie de recomendaciones que pueden elevar la calidad del expediente clínico.

En el registro orientado a problemas las notas de la asistencia inicial y las notas de evoluciones constituyen la parte principal del registro clínico en cualquier nivel de atención.

Cada nota de asistencia elaborada por el médico o la enfermera se ordena en sentido cronológico y continuo. La aplicación del formato propuesto a continuación evita la duplicación de la información, minimiza el esfuerzo, aumenta la colaboración e interrelación de los miembros del equipo médico, y disminuye, de manera significativa, el consumo de tiempo y recursos destinados para la confección de los expedientes clínicos.

Notas de la asistencia inicial

El registro de la historia clínica y la exploración física constituyen la parte básica o inicial del expediente clínico. Para confeccionar dichos apartados, especialmente al abordar los problemas neurológicos, se requiere de un formato estandarizado y pertinente. Por esta razón se anexa una propuesta que facilita la obtención y registro de la información clínica neurológica, de manera ordenada, consistente y eficiente (Anexos 1-5). El grado de detalle de la información señalada debe corresponderse con el problema médico. El uso adicional de diagramas permite caracterizar algunos signos neurooftalmológicos, los reflejos y la sensibilidad (Fig. 1.2). A continuación se añade la valoración o discusión diagnóstica y terapéutica del paciente.

Notas de evoluciones

Las anotaciones subsiguientes se recogen en las hojas de evoluciones. Los datos referentes al problema

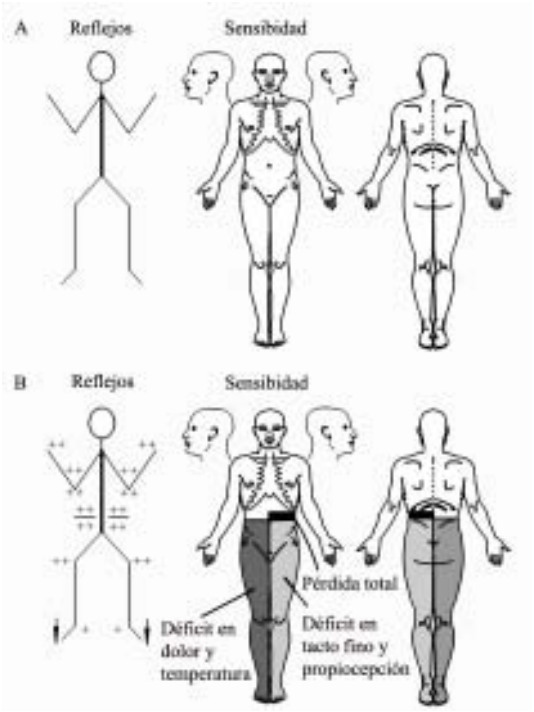


Fig. 1.2. A. Modelo anexo al examen neurológico para el registro gráfico de la función refleja y la sensibilidad. El valor de los reflejos se registra cercano al sitio equivalente en el esquema. Las áreas con alteraciones sensitivas se sombrean o rayan (rayas verticales para el tacto superficial, rayas horizontales para el tacto superficial, y rayas oblicuas para la sensibilidad térmica). B. Método que ejemplifica el registro gráfico de los reflejos (estado normal) y la sensibilidad (déficit sensitivo por hemisección espinal en D10).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

analizado se deben de ordenar, explícita o implícita, mediante el esquema:

S: observaciones subjetivas. Son los síntomas expresados por el paciente y sus acompañantes mediante la anamnesis. Cuando la información se aporta por el acompañante se especificará la fuente.

O: observaciones objetivas. Son los signos descubiertos mediante las exploraciones física y mental. A continuación se pueden incluir los resultados de otras medidas investigativas (informes de laboratorio, de radiología, etc.).

E: evaluación. Son las impresiones, interpretaciones y conclusiones derivadas de los datos obtenidos para plantear el diagnóstico y el pronóstico. A partir de la evaluación se definen y numeran, de manera consecutiva, los problemas.

P: plan o conducta. Recoge una reseña de las medidas educativas, investigativas y terapéuticas. Estas medidas se reflejan detalladamente en las hojas de indicaciones.

Las notas de evoluciones se elaboran teniendo en cuenta lo registrado en las notas anteriores inmediatas para destacar los elementos acaecidos durante el periodo que, por su importancia, merezcan ser individualizados. Deben de concebirse bajo la perspectiva de una comparación que recoja los elementos esenciales sin que se pierda en datos innecesarios u omita elementos que resulten de interés para la valoración del paciente.

La evolución se orienta y refleja el cambio de los problemas clínicos que motivan la atención, y debe enfatizar en el registro de nueva información, datos adicionales o cualquier situación que por sobresaliente deba ser destacada. Algunos días pueden estar indicadas varias notas para el día o para el turno, en contraste existen otros días en que las notas para determinado problema no son apropiadas. En su confección no se deben incluir:

- Las secciones de la exploración física ya señaladas como normales a menos que en otra parte de la historia o del examen se sugiera que una anormalidad existe o se desarrolla en el área.
- Los datos que se recopilan en las hojas de monitorización de parámetros, excepto cuando sustenten el diagnóstico o un comentario médico.
- Los comentarios de funciones básicas normales (defecación, micción) a menos que estos sean pertinentes para el problema en particular.
- Los exámenes o cuidados de rutina brindados, ya que estos pueden verificarse en la hoja de indicaciones.

Cuando el paciente se interconsulta con otro médico la anotación es encabezada con el nombre de la especialidad y no con el número y nombre del problema. A continuación el formato para registrar la información debe contemplar las cuatro secciones previamente delineadas.

Los comentarios médicos en las evoluciones comprenden la esencia del pensamiento científico del médico o del equipo de asistencia. Se efectúan cuando se considera necesario reflejar la evolución y contenido del pensamiento sobre el paciente (incluyendo los cambios terapéuticos, aparición de complicaciones, discusiones colectivas o cualquier opinión importante). Por convención se presentan como párrafos de varios renglones acorde con las reglas gramaticales. Bajo este rótulo no se recoge la copia literal de los resultados de las pruebas diagnósticas o las observaciones sobre el cumplimiento de las indicaciones.

Formulario o nota de consentimiento informado

El consentimiento ante los procedimientos invasores o complejos (biopsia, angiografía, trombólisis) debe darse por escrito, con el objetivo de disponer de una prueba documental de que se ha brindado la información médica relevante al respecto (riesgos y beneficios) y la autorización del paciente o de una persona legalmente responsable. Esta información se incluye dentro del expediente clínico. En la misma se comprende la fecha, hora, nombres, apellidos, y la firma de la persona que da el consentimiento.

Epicrisis y hoja de egreso

Se colocan a continuación de las hojas de evoluciones. Estos apartados son un breve resumen de los aspectos más importantes del caso (exploratorio, diagnóstico y terapéutico) durante el periodo que estuvo ingresado en determinado servicio.

Lista de problemas

Debe encabezar el expediente porque es de utilidad como índice o tabla del contenido del expediente clínico. La lista se ordena en columnas. En cada fila se registra: número del problema; fecha de aparición y de detección por el médico; título del problema activo (que se sufre en la actualidad); fecha en que cambio su estado (a inactivo) o su definición y sentido en que cambio el problema. Para actualizar la lista se añaden los nuevos problemas que se detecten, se expresa el diagnóstico más actual o la solución del mismo (escribiendo resuelto o eliminado).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Indicaciones médicas

Una vez que se ha elaborado la lista de problemas se indica un plan diagnóstico, terapéutico y educativo detallado. La hoja de indicaciones médicas se confecciona, por lo general, con una periodicidad diaria o semanal acorde con el paciente concreto. Cada indicación debe aparecer enumerada en arábigos consecutivamente. Al añadirse una o varias indicaciones nuevas se continúan a partir de las anteriores hasta consumir el espacio disponible en la hoja.

Cuando determinado día no se indique una orden se señala con una flecha en la columna de cumplimiento y arriba de la flecha se registra: No o Suspendido. En la hoja al registrar una orden se comienza con la fecha y hora en que se prescribe, luego el número de la orden, el medicamento (nombre, presentación, dosificación, frecuencia y la abreviatura convencional de la vía de administración), las horas de cumplimiento y al pie de la orden se registra la firma del médico. Se reserva un espacio a la derecha de la hoja para señalar el cumplimiento por el personal de enfermería.

Hojas de monitorización de parámetros

Se diseñan para facilitar el control de las observaciones sobre aspectos muy relevantes (signos vitales, balance hídrico, nivel de conciencia, etc.). Se usan durante un periodo preestablecido (24 h, 1 semana) según el estado del paciente. De manera general consisten en una parrilla de doble entrada que tiene, por un lado, las variables a seguir y por el otro lado, la fecha y la hora en que se realiza la observación. En la cuadrícula de la intersección se señala el valor observado. En la parte superior derecha se pueden recopilar algunos aspectos como los días de estadía hospitalaria, con sonda vesical, con sonda nasogástrica, con catéter venoso central, etc. Las observaciones señaladas no deben repetirse de rutinaria en las hojas narrativas.

Bibliografía

American Academy of Neurology Electronic Health Records Work Group (2007): *Electronic health records vendor report*. American Academy of Neurology; 2007. En http://www.aan.com/go/practice/electronic 05.08.2010.

American Academy of Neurology Professional Association Electronic Health Records Work Group and Practice Management & Technology Subcommittee (2008): *Electronic health records vendor report*; 2008. En http://www .aan.com/go/practice/electronic 05.08.2010.

Bhidayasiri, R., M.F. Waters and C.C. Giza (2005): *Neurological differential diagnosis: a prioritized approach* . Massachusetts: Blackwell Publishing Ltd.

Díaz, G.J. (2003): Razonamiento diagnóstico en neurología. Errores más comunes. *Neurología*; 18 (Supl 2):3-10.

_____ (2004): Razonamiento clínico en neurología *Neurología;* 19 (Supl 1):47-54.

Fuller, G. (1999): Neurological examination made easy . 2 ed. Edinburgh: Churchill-Livingstone.

Martin, J.B. and S.L. Hauser (2002): Estudio del paciente con una enfermedad neurológica. En Braunwald, E., ed. Harrison, *Principios de medicina interna*. 15 ed. México DF: McGraw- Hill Interamericana. p. 2219-25.

Moore, G.A. and C. Chalk (2009): The essential neurologic examination. What should medical students be taught? *Neurology*; 72: 2020-3.

Perkin, G.D. (2002): Some neurological signs [editorial]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 73: 110.

Rodríguez, P.L. y L.R. Rodríguez (2003): Técnicas para el examen físico en medicina interna. *Rev Medicentro*, Santa Clara;7(1). En http://www.vcl.sld.cu/medicentro/v7n01/tecnicas.htm 05.08.2010.

_____ (1999): Principios técnicos para realizar la anamnesis en el paciente adulto. *Rev Cubana Med Gen Integr*; 15: 409-14.

_____ (2006): Técnicas clínicas para el examen mental. I. Organización general y principales funciones cognitivas *Neurol Neurocir Psiquiat*; 39: 76-86.

_____ (2006): Técnicas clínicas para el examen mental. II. Percepciones, pensamientos, emociones, lenguaje y conducta. *Neurol Neurocir Psiquiat*; 39: 106-16.

Rodríguez G., P.L, L. Rodríguez P., D. Rodríguez G. (2004): Técnicas clínicas para el examen físico neurológico. I. Organización general, nervios craneales y nervios raquídeos periféricos. *Rev Neurol*; 39: 757-66.

_____ (2004): Técnicas clínicas para el examen físico neurológico. II. Función motora y refleja. *Rev Neurol*; 39: 848-59.

_____ (2004): Técnicas clínicas para el examen físico neurológico. III. Función sensitiva. *Rev Neurol*; 39: 966-71.

Rodríguez G., P.L., L.R. Rodríguez P., V.A. Blanco y GR. Espinosa (2002): Bases para el diagnóstico de los síndromes clínicos. *Rev Neurol*; 35: 883-90.

Ropper, A.H., R.H. Brown (2005): *Adams and Victor´s Principles of Neurology*. 8 ed. New York: McGraw-Hill.

Sackett, DL, RB Haynes y P Tugwell (1989): Estrategias del diagnóstico clínico. En Sackett, D.L., R.B. Haynes and P . Tugwell, eds. *Epidemiología clínica. Una ciencia básica para la medicina clínica*. Madrid: Díaz de Santos. p. 5-24.

Sociedad Española de Neurología (2002): *Plan estratégico nacional para el tratamiento integral de las enfermedades neurológicas*. Barcelona: Ibáñez & PlazaAsociados.

Urbano-Marquéz, A. y R. Estruch (1992): Generalidades (Neurología). En Rozman, C., ed. *Medicina interna*. 12 ed. Barcelona: Doyma. p. 1297-374.

Valenstein, E. And S.E. Nadeau (2010): The complete neurological examination. En http://www .medinfo.ufl.edu/year2/neuro/neuroexam/neuroexm.html 05.08.2010.

Vasilenko, V.J. y A.L. Grebenev (1984): *Propedéutica de las enfermedades internas*. 1 ed. Moscú: Mir.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Modelo Expediente clínico	**ANAMNESIS**

Día	Mes	Año	Hora	Motivo de ingreso:

Historia de la enfermedad actual (describir las afecciones actuales señalando los antecedentes, la fecha de comienzo, la aparición cronológica de los síntomas fundamentales, sus caracteres, su evolución, su repercusión, síntomas asociados y el manejo referido):

Antecedentes patológicos personales (marcar X en la casilla y especificar):

Asma bronquial	☐	Cáncer	☐	Blenorragia	☐
Cardiopatía isquémica	☐	Sinusitis	☐	Sífilis	☐
Hipertensión arterial	☐	Amigdalitis	☐	HIV positivo	☐
Diabetes mellitus	☐	Bronquitis	☐		
Enfermedad cerebrovascular	☐	Tuberculosis	☐		
Epilepsia	☐	Dengue	☐		

Reacción adversa a medicamentos (especificar síntoma y medicamento):

1er. apellido:		2do. apellido:	Nombre:	No. de HC:
Sala:	Cama:	Servicio:	Hospital:	Médico de asistencia: Dr.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Inmunizaciones:

Pediátricas ☐ Toxoide tetánico ☐ Otras (especificar):

Cirugías (especificar tipo y edad en que ocurrió):

Traumatismos (especificar lugar, secuelas y edad en que ocurrió):

Hospitalizaciones previas (especificar lugar, motivo y edad en que ocurrió):

Datos psicosociales:

Lugar de nacimiento: Lugar de residencia:

Grado de escolaridad: Ocupación: Horas diarias de trabajo:

Ejercicio físico: Diario ☐ Semanal ☐ Ocasional ☐ Horas diarias de sueño:

Tabaquismo: Fuma ☐ Exfumador ☐ Cantidad: /día Tiempo fumando: años

Alcoholismo: Diario ☐ Semanal ☐ Ocasional ☐ Cantidad: /día Tiempo bebiendo: años

Dieta: Café ☐ Cantidad: tazas/día Productos lácteos ☐ Vegetales ☐

Estado conyugal: Soltero ☐ Casado ☐ Acompañado ☐ Divorciado ☐ Viudo ☐ Exposición a HIV ☐

Soporte social: Vive solo ☐ Institucionalizado ☐

Historia ginecoobstétrica:

Menarquia: años Fórmula menstrual: ± días Primer día de la última menstruación: / /

Menopausia: años No. de embarazos: No. de partos: Abortos provocados: Abortos espontáneos:

Anticonceptivos: DIU ☐ Oral ☐ Otros: Tiempo: años Citología actualizada ☐ Resultado:

Antecedentes familiares (especificar problemas similares a los del paciente):

Padre: Fallecido ☐ Edad: años Problemas:

Madre: Fallecido ☐ Edad: años Problemas:

Hermanos:

Hijos:

Otros:

Interrogatorio de síntomas por sistemas (especificar los detalles en la historia de la enfermedad actual):

- Cardiorrespiratorio: disnea, tos, expectoración, hemoptisis, epistaxis, dolor torácico, cianosis, palpitaciones, várices.
- Digestivo: gingivorragia, disfagia, acidez, eructos, dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarreas, tenesmo rectal, estreñimiento, melena, enterorragia, meteorismo, aerocolia, acolia, hemorroides, flujo rectal, dolor rectal, prurito anal, ardor anal, pesantez anal.
- Urogenital: dolor lumbar, hematuria, uretrorragia, exudación uretral, disuria, tenesmo vesical, nicturia, polaquiuria, oliguria, retención, incontinencia de orina, hemospermia, tumores, fístulas, cálculos, orinas turbias, frigidez, impotencia, hipererotismo, leucorrea, dispareunia, metromenorragia, amenorrea, masas o exudados en las mamas.
- Hemolinfático: adenopatías, petequias, púrpuras, hematomas, hemorragias, reacciones a transfusiones, dolor óseo.
- Mioarticular: dolor mioarticular, crujido articular, rigidez articular, masas en los músculos, deformidades óseas, falsas articulaciones.
- Nervioso: cefalea, convulsiones, temblores, marcha o equilibrio anormal, defecto motor, defecto sensitivo, parestesias, disestesias, pérdida de la conciencia, desorientación, defecto de la memoria, insomnio, hipersomnia, apatía, agresividad, inestabilidad emocional, defecto al hablar/comprender, alucinaciones, ilusiones, defecto visual, visión doble, mareos, tinnitus.
- Otros: astenia, anorexia, pérdida de peso, fiebre, ictericia, cianosis, palidez, edemas, hiperhidrosis, intolerancia al frío o al calor.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Modelo Expediente cliniconeurológico	**EXAMEN CLÍNICO OBJETIVO**

Día	Mes	Año	Hora	Marque en el acápite correspondiente N (normal), AN (anormal), o NE (no explorado). Describa en la columna derecha solamente los signos clínicos anormales.

Apariencia general (constitución, postura, facies)		
Peso: kg Talla: cm		
Presión arterial: / mm Hg		
Frecuencia cardiaca: LPM		
Frecuencia respiratoria: RPM		
Temperatura: °C		
Tegumentos (piel, mucosas, tejido subcutáneo)		
Tórax y pulmones (inspección, auscultación, etc.)		
Corazón (inspección, palpación, auscultación)		
Arterias (carótida, radial, humeral, femoral, pedia)		
Abdomen (inspección, auscultación, palpación, etc.)		
Genitales, ano y recto		
Hemolinfático (bazo y ganglios linfáticos)		
Osteoarticular (huesos y articulaciones)		
Estado mental		
Nivel de conciencia		
Orientación		
Atención y cálculo		
Memoria reciente y remota		
Expresión afectiva		
Lenguaje — Expresión espontánea		
Lenguaje — Comprensión		
Lenguaje — Repetición		
Lenguaje — Denominación		
Lenguaje — Lectura		
Lenguaje — Escritura		
Información y conocimiento		
Praxia conceptual (denominar objeto)		
Praxia de programas (gestos, comandos)		
Praxia constructiva (figuras geométricas)		
Nervios craneales		
I- Olfación		
II- Agudeza visual		
II- Campo visual		
Fondo de ojo		
III, IV, VI- Movimientos oculares externos		
Pupilas		
V y VII- Reflejo corneal		
V- Sensación facial, masticación		
V- Reflejo mandibular		
VII- Simetría y movimientos faciales		
VIII- Audición simple y con diapasón		
IX, X- Deglución, fonación		
XI- Elevación de hombros, ladear cabeza		
XII- Protrusión de la lengua		

1er. apellido:		2do. apellido:	Nombre:	No. de HC:
Sala:	Cama:	Servicio:	Hospital:	Médico de asistencia: Dr.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Función motora	Derecho	Izquierdo
Postura y marcha		
Movimientos involuntarios		
Volumen y tono muscular		
Fuerza muscular		
• Abductor escapular (serrato anterior)		
• Abductor del brazo (deltoides)		
• Aductor del brazo (pectoral mayor)		
• Flexor del antebrazo (bíceps)		
• Extensores del antebrazo (tríceps)		
• Supronadores y pronadores del antebrazo		
• Flexores de la mano		
• Flexores de los dedos de la mano		
• Abducción y aducción de los dedos		
• Aducción de los dedos de la mano		
• Abducción y aducción del pulgar		
• Oposición del pulgar		
• Flexores del muslo (iliopsoas)		
• Extensores del muslo (glúteo máximo)		
• Abductores y aductores del muslo		
• Flexores de la pierna		
• Extensores de la pierna (cuadríceps)		
• Flexores plantares del pie		
• Flexores dorsales del pie		
• Flexores de los dedos del pie		
Coordinación motora		
• Dedo-nariz		
• Talón-rodilla		
• Diadococinesia		
• Prueba de Romberg		
• Marcha en tándem		
• Reflejos posturales		
Signos meníngeos		
Función refleja		
Bíceps		
Tríceps		
Braquiorradial		
Flexores de los dedos		
Abdominal		
Cuadríceps femoral (rotuliano)		
Tríceps sural (aquíleo)		
Cutáneo-plantar		
Función sensitiva		
Dolor		
Tacto		
Temperatura		
Vibración		
Propiocepción		
Estereognosia		
Dolor radicular evocado		
Dolor de nervio periférico evocado		
Palpación de nervios periféricos		
Ramas supraorbitarias del nervio frontal		
Auricular magno		
Radial (en el brazo)		
Ulnar o cubital (en el codo)		
Mediano (en la muñeca)		
Tibial (en el tobillo)		

booksmedicos.org

Modelo
Expediente clínico

MONITOREO NEUROINTENSIVO E HÍDRICO (24 H)

Día	Mes	Año	Estadía	días Catéter V. C.	días Sonda nasogástrica	días Sonda vesical		Antibióticos:

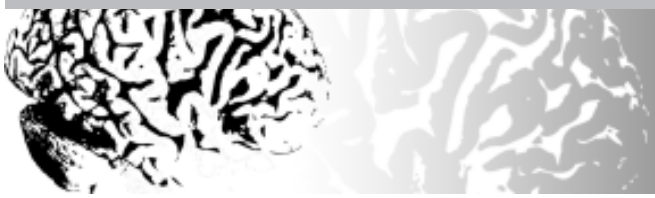
		08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	01	02	03	04	05	06	07
Signos vitales	Presión arterial sistólica (▼), Presión arterial diastólica (▲), Frecuencia cardiaca (●). 300 250 200 150 100 50 0																								
	Frecuencia respiratoria (RPM)																								
	Temperatura (° C)																								
Escala de coma	Consciente (alerta, tranquilo, orientado, coopera)																								
	Agitación psicomotora (alerta, intranquilo, hiperactivo)																								
	Confusión mental (alerta, desorientado, tranquilo)																								
	Somnoliento (no alerta, se despierta con estímulo breve)																								
	En estupor (no alerta, se despierta al dolor intenso).																								
	Coma superficial (reflejos de tallo +, pero no despierta)																								
	Coma profundo (flaccidez, ausencia de reflejos de tallo)																								
Balance hídrico	Líquidos ingresados: Ingeridos (mL)																								
	Líquidos ingresados: Intravenoso (mL)																								
	Líquidos egresados: Orina (mL)																								
	Líquidos egresados: Aspiración (mL)																								

Enfermera de asistencia:

Paciente - 1er. apellido:	2do. apellido:	Nombre:	Sala:	Cama:	No. de HC:

booksmedicos.org
booksmedicos.org

booksmedicos.org



Capítulo 2

TRASTORNOS DE LA MOTILIDAD

Trastornos de la función motora voluntaria. Parálisis y paresias

La parálisis de la función motora hace referencia a la pérdida de los movimientos voluntarios por la interrupción de las vías motoras en un punto entre la corteza cerebral y la fibra muscular. Por lo general se utiliza parálisis (o plejía) para la pérdida grave o completa de la fuerza muscular, y debilidad (o paresia) para la pérdida parcial.

La distribución de la plejía o paresia se denota con el uso de los prefijos *mono* (para una extremidad), *di* (dos partes homónimas del cuerpo), para (ambas extremidades inferiores), *hemi* (las extremidades de un lado del cuerpo), *tri* (tres extremidades) y *cuadri* o *tetra* (cuatro extremidades). También puede calificarse como parálisis o paresia braquial (para la afectación del brazo) o crural (para la afectación de la pierna). Estos términos no se aplican para la parálisis de músculos o grupos de músculos inervados por un solo nervio o raíz motora.

Técnicas de examen y manifestaciones clínicas (motilidad y reflejos)

El examen clásico del sistema motor incluye la valoración del trofismo, actividad espontánea muscular, tono, fuerza y fatigabilidad muscular. Dicho sistema se relaciona estrechamente con el examen de los reflejos incondicionados elementales que participan en los actos motores.

Trofismo muscular

El examen del trofismo muscular implica desvestir al paciente suficiente para poder apreciar su hábito corporal y, especialmente, las masas musculares de las extremidades. Las extremidades superiores deben inspeccionarse en las posiciones de pronación y supinación para apreciar diferencias en los músculos extensores y flexores del antebrazo. Las extremidades inferiores deben observarse desde atrás, mientras el paciente está parado. Se prestará especial atención a las manos, los hombros y los muslos.

Cuando se aprecia una asimetría focal se puede medir con una cinta métrica el volumen muscular en el brazo, antebrazo, muslo y pierna. El punto a partir del cual se mide la circunferencia se marca con un lapicero de punta redondeada (usualmente se marca el punto de mayor volumen). Para hallar el mismo sitio en la extremidad opuesta se mide la distancia al detalle óseo más cercano y se utiliza el valor obtenido. La masa muscular es, de manera usual, mayor en la extremidad dominante. Una diferencia de 1 cm es normal en la pierna y muslo y 0,5 cm es aceptable en el antebrazo y brazo.

Las eminencias de los músculos deben estar completas y convexas. Clínicamente se distinguen dos trastornos principales del trofismo muscular: hipotrofia o atrofia muscular y seudohipertrofia.

HIPOTROFIA O ATROFIA MUSCULAR (AMIOTROFIA)

Disminución evidente o pérdida del volumen o masa muscular. Los músculos se ven planos o cóncavos. Puede ser por desuso (el músculo no realiza su función; usualmente como secuela de las parálisis por lesiones corticoespinales), neurógena (ocurre en la lesión de la segunda neurona motora craneal o espinal) y miopática (ocurre por lesión primaria del músculo). La atrofia de los músculos de las manos se presenta en el envejecimiento normal.

SEUDOHIPERTROFIA

Incremento del volumen muscular debido a la infiltración por tejido fibroso o grasa. En la distrofia muscular de Duchenne aparece simétricamente en las pantorrillas y coexiste con una debilidad muscular flácida. En contraste, la hipertrofia muscular es el incremento de la masa muscular proporcional al aumento de las fibras que la componen (en los atletas).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Actividad espontánea muscular

La mioquimia se caracteriza por contracciones onduladas lentas y continuas debida a la descarga repetitiva de los nervios motores. Las fasciculaciones son sacudidas musculares visibles debido a la contracción de fibras musculares de una unidad motora. Las fibrilaciones son contracciones de fibras musculares individuales y no son visibles a través de la piel.

Las fasciculaciones se aprecian durante la inspección de las masas musculares. La facilidad para observarlas depende de la cantidad de tejido subcutáneo existente. En la persona anciana se buscan, especialmente, en los músculos de la cintura de los hombros y pectorales. La observación del primer músculo interóseo dorsal es preferible cuando hay gran cantidad de grasa subcutánea. La contracción forzada o la percusión del músculo pueden incrementar su frecuencia. Se distinguen dos tipos de fasciculaciones:

1. Malignas. Se presentan en las lesiones de las astas anteriores de la médula espinal o por lesión nerviosa motora periférica. Son complejas, de larga duración, alta amplitud, aleatorias y ubicadas en múltiples partes del músculo. Se expresan por signos de desnervación en la EMG. Pueden presentarse en las extremidades superiores y la lengua (sugieren enfermedad difusa de la neurona motora) o confinadas a la extremidad superior (indican una mielopatía cervical, especialmente si afecta los músculos intrínsecos de las manos).
2. Benignas. Tienen predilección por el sexo masculino y ciertos grupos musculares (especialmente las pantorrillas y muslos). Tienden a ser repetitivas cuando ocurren en los músculos de los brazos. No obstante, en las pantorrillas pueden ser frecuentes y múltiples. No se asocian con debilidad o atrofia de los músculos afectados. En la EMG aparece como la descarga de una unidad motora normal.

La miotonía es un fenómeno de retraso en la relajación del músculo después de una contracción muscular forzada. Esta contracción muscular es sostenida, incontrolable y con frecuencia involucra las manos y párpados. Ocurre por la despolarización repetida de la membrana muscular. Dicho signo se evalúa clínicamente mediante los dos métodos siguientes:

1. Percusión muscular directa. Se efectúa la percusión directa y rápida de los músculos tenares con el martillo de reflejos. Se observa durante segundos una contracción de dichos músculos, que producen flexión y, sobre todo, oposición del pulgar sobre la palma.
2. Relajación y apertura de los dedos. Se ruega al paciente que cierre su mano en un puño con la mayor fuerza posible durante 5-10 s. Luego, se le indica que abra la mano lo más que pueda y que extienda inmediatamente los dedos por completo. Esta acción se retarda en la miotonía.

La miotonía clásicamente mejora con el ejercicio repetido. En contraste, la paramiotonía congénita empeora con el ejercicio o la contracción muscular repetida (miotonía paradójica). La exposición al frío empeora la miotonía y la paramiotonía.

Tono muscular

Es la tensión leve y sostenida que tiene el músculo relajado o durante el movimiento pasivo. Se relaciona con el grado de desarrollo y actividad muscular del sujeto. La tensión o resistencia muscular puede disminuir (hipotonía) o incrementarse (hipertonía).

Para el examen primero se observará el aspecto o postura de las extremidades. En específico se valora el relieve de los músculos de las extremidades y el tronco. Las alteraciones del tono se aprecian mejor con la comparación de un lado del cuerpo con el otro. Luego se palpan los principales músculos del cuerpo, especialmente donde se sospechan las alteraciones del tono.

La manipulación o movimiento pasivo es la técnica de elección para determinar el tono muscular. Previamente se le pide al paciente que trate de mantener la mayor relajación posible y que no intervenga en la acción ejecutada. La relajación se facilita colocando al paciente en una posición cómoda y entablando una conversación sobre temas triviales. Así, se efectúa la exploración de todo el rango de flexión y extensión pasiva en la cabeza, el tronco y las extremidades. Primero se ejecuta un movimiento lento y luego a diferentes velocidades. En las extremidades se utilizan comparativa las técnicas siguientes:

- Prueba de flexión y extensión pasivas en las extremidades superiores. Se sujetan por turno la mano y el codo de cada lado, se flexionan y extienden sus dedos, el antebrazo y el brazo. En caso de existir hipotonía, la mano puede llevarse hasta el hombro al flexionar el antebrazo en el codo. La flexión en la muñeca se compara notando la distancia a la que el pulgar puede acercarse al antebrazo.
- Prueba de flexión y extensión pasivas en las extremidades inferiores. Se sujeta el muslo y el tobillo de cada lado por turnos. Luego se realiza el movimiento pasivo para determinar si el muslo puede flexionarse hasta que roce el abdomen.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La alteración del tono se hace más manifiesta cuanto más rápida y enérgica sea la movilización pasiva de la articulación por parte del explorador. Dentro de las maniobras especiales para valorar el tono muscular están las pruebas siguientes:

- Caída de la cabeza. El examinador eleva la cabeza del paciente de la mesa de examen y deja que caiga inesperadamente, agarrando la cabeza con la otra mano. El tono se valora de acuerdo con la velocidad con que esta cae.
- Caída del brazo. Los brazos del paciente se levantan rápido y luego se dejan caer para detectar asimetrías.
- Pasividad de las extremidades superiores (global). El explorador coloca las manos a cada lado del tronco del paciente, por los hombros, y hace que oscile de atrás adelante, a la vez que se le imprimen bruscos movimientos de rotación o sacudidas. Así se adelanta el hombro de un lado cuando se hace retroceder el del lado opuesto. Cuando hay hipotonía los brazos oscilan inertes.
- Pasividad de las manos. Para observar asimetrías se imprime un fuerte balanceo a la mano agarrando el antebrazo por su tercio inferior. Normalmente la mano se mueve con libertad.
- Deslizamiento del talón. La forma ideal de explorar el tono en las piernas es levantándolas rápido con la mano debajo de la rodilla. Cuando el tono está normal el talón se deslizará suavemente a lo largo de la camilla de examen. Cuando los flexores de la pierna están hipotónicos ocurre un deslizamiento rápido por la sábana desde el inicio.
- Caída de las piernas. Con el paciente en decúbito supino se le elevan, de súbito, las extremidades inferiores extendidas y luego se le dejan caer.
- Pasividad de las piernas. El paciente se sienta en el borde de la mesa con sus piernas colgando libremente, relajadas y sin contacto con el suelo. El examinador sujeta ambas piernas por su tercio inferior, las extiende al mismo nivel horizontal y luego las suelta o les da un rápido empujón hacia atrás. Normalmente, se producen de 5 a 7 oscilaciones, decrecientes en amplitud. Previamente se cuidará que la mesa de examen permita el retroceso de las piernas.

En un paciente completamente relajado no debe apreciarse resistencia a la movilización pasiva de las muñecas y codos, pero una resistencia mínima ocurre en el hombro, rodilla y tobillo. Cuando existe hipotonía la extremidad está floja, laxa (flácida) y el músculo ofrece escasa resistencia a la movilización. En la hipertonía se distinguen los signos siguientes:

- Espasticidad. Es una hipertonía dependiente de la velocidad de estiramiento muscular con distribución selectiva en ciertos grupos musculares (flexores del brazo, extensores y aductores de la pierna). El tono es mayor cuando el movimiento pasivo es rápido y es menor si el movimiento pasivo es lento (Tabla 2.1). Al iniciar el movimiento se nota la aparición de una resistencia que decrece rápido (fenómeno de "navaja de bolsillo"). Es propio de las lesiones de las vías piramidales. Evolutivamente puede causar acortamiento muscular con dolor, espasmos musculares y deformidades articulares.
- Rigidez. Consiste en el aumento de la resistencia a los movimientos pasivos por la contracción de músculos flexores y extensores. Es típico del síndrome parkinsoniano.
- Paratonía. Se manifiesta como cambios fluctuantes de la resistencia que se opone a movimientos pasivos repetitivos. Da la impresión de que hay resistencia activa al movimiento. La pérdida súbita del tono que aumenta la facilidad del movimiento se denomima *mitgehen* (moverse con). El incremento súbito en el tono que dificulta el movimiento se denomina contradetención. Aparece en las lesiones del lóbulo frontal o del tálamo.

Fuerza muscular

Para detectar déficit sutiles primero se observa al paciente mientras realiza los movimientos espontáneos.

Tabla 2.1. Escala de espasticidad de Ashworth modificada

Grados	*Descripción*
0	No existe aumento de tono
1	Ligero aumento del tono, se observa resistencia leve a la movilización pasiva de las extremidades
2	Moderado aumento del tono, pero se flexiona la parte afecta fácilmente
3	Considerable aumento del tono, dificultad para la movilización pasiva
4	Extremidad rígida en flexión o extensión

Tomado de: Bohannon, RW, M.B Smith (1987): Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Phys Ther*; 67: 206-7. *Nota.* La escala de Ashworth se muestra como una medida válida de espasticidad. Es una escala simple que puede aplicarse con entrenamiento mínimo. Se utiliza en estudios de esclerosis múltiple y esclerosis lateral amiotrófica. Aunque cada categoría representa un mayor grado de espasticidad, la diferencia fisiopatológica correspondiente no se ha precisado.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Se determina el grado de dificultad comparando porciones equivalentes en los lados opuestos del cuerpo. Cuando la debilidad muscular es ligera se demuestra la disminución en el uso espontáneo de la extremidad, balanceo menor de los brazos al deambular, lentitud de los movimientos alternantes rápidos o deterioro de las habilidades manuales finas (abrochar un botón, escribir, etc.), predominio de la pronación con el brazo extendido, ubicación de la pierna en rotación lateral.

La exploración de la fuerza muscular segmentaria de una parte del cuerpo implica pedirle al paciente que realice un movimiento con dicha parte mientras el examinador se le opone con su mano. Durante el examen es preciso comparar un lado del cuerpo con el otro, y se procede desde la parte proximal a la distal. Por lo general se sigue la secuencia siguiente: cabeza y cuello, extremidades superiores, tronco y extremidades inferiores.

La posición que adopta el paciente es importante en la realización y valoración de las pruebas de fuerza muscular. En general, se prefiere la postura que brinda más estabilidad corporal. El decúbito supino y prono generalmente es útil, pero la posición sentada se recomienda para examinar la mayoría de los músculos escapulares; además, la posición del segmento permite separar la acción de uno o más músculos que intervienen en la producción del mismo movimiento.

La prueba de prensión permite determinar sencilla la fuerza de las manos (C7, C8, T1). El médico le ofrece los dedos índice y del medio de cada mano al paciente y le pide que los apriete fuerte. Para evitar las lesiones por compresiones excesivas, el médico debe colocar su propio dedo medio sobre el índice. La fuerza se valora acorde con la posibilidad de retirar los dedos. Normalmente es difícil retirar los dedos. La comparación se facilita probando la prensión en ambas manos con los brazos extendidos o en el regazo.

Pruebas para detectar paresia leve de la extremidad

La existencia de una paresia leve por lesión de la neurona motora superior (síndrome corticoespinal) usualmente se comprueba mediante las pruebas sutiles y precisas siguientes:

Brazos extendidos de Mingazzini. Con el paciente en pie o sentado, se le invita a mantener ambas extremidades superiores extendidas, de manera horizontal, frente a él con las palmas hacia arriba. En esta postura, los dedos de las manos también deben extenderse por completo. Si no existen anormalidades se le indica que cierre los ojos durante 20-30 s y mantenga la postura indicada. En el déficit corticoespinal ocurre una caída predominantemente distal y un movimiento de pronación. En ocasiones, en el brazo parético ocurre flexión y caída hacia abajo (Figs. 2.1 y 2.2).

Fig. 2.1. Maniobra de Mingazzini para la extremidad superior.

Fig. 2.2. Pronación y caída de la extremidad superior con el examen sensibilizado.

Abducción del meñique de Alter. Se le pide al paciente que extienda los brazos y los dedos hacia delante con las palmas de las manos mirando hacia abajo. En esta posición los dedos tienden a mantenerse aducidos. Pero, en caso de monoparesia leve, el meñique adopta una ligera abducción.

Separación de los dedos de Barré. Se le pide al paciente que separe al máximo los dedos, acercando una mano a la otra por sus superficies palmares, sin que entren en contacto, y que mantenga ambos meñiques uno frente a otro (al mismo nivel). Se compara el grado de separación y extensión de los dedos. La prueba se puede "sensibilizar" para detectar un déficit corticoespinal más sutil. El explorador puede tantear y forzar, en ambos lados, la capacidad y la resistencia que el paciente muestra para mantener fijos sus pulgares en abducción y extensión.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Elevación activa de las extremidades inferiores. En el paciente que no puede levantarse del lecho se indica la elevación de ambas piernas sobre la cama durante 1 min. En este caso la pierna más débil se elevará lentamente y a una menor altura.

Maniobra de Barré para las extremidades inferiores. El paciente se coloca en decúbito prono, se le realiza la flexión pasiva de ambas piernas en las rodillas en un ángulo de 90°, o sea perpendicular a la superficie de la cama, y se le indica que mantenga esta postura (la prueba se puede sensibilizar con la utilización de un ángulo de 45°). Si con este procedimiento no es netamente positivo el déficit, se le pide al sujeto que flexione las piernas todo lo que sea posible (acercando ambos pies lo más posible a las nalgas) y se notan asimetrías. Por último, para detectar asimetrías en la fuerza, se hace que el paciente continúe en la posición anterior y se resista al esfuerzo del examinador de extenderlas (o se le flexionan las piernas pasivamente y luego el examinador impide el intento de extenderlas) (Fig. 2.3).

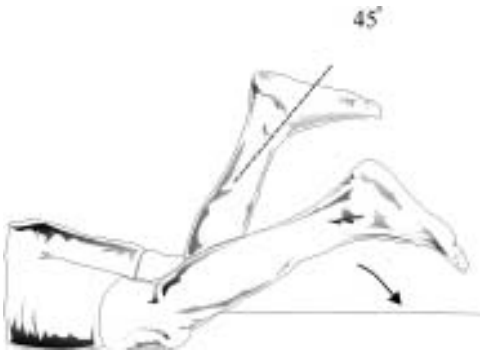


Fig. 2.3. Maniobra de Barré. Caída gradual de la pierna izquierda parética.

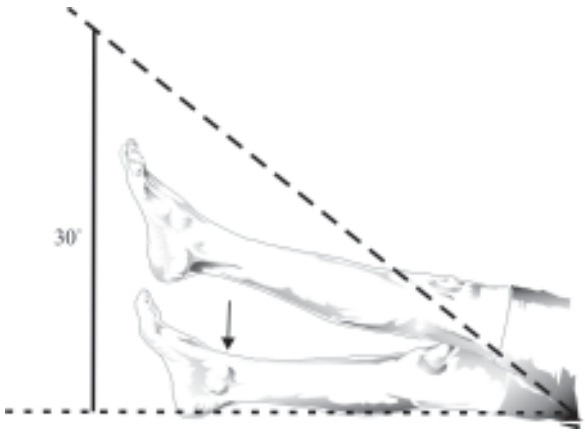


Fig. 2.4. Caída de la extremidad inferior elevada a 30°.

Maniobra de la posición obstétrica de Mingazzini. Se coloca al paciente en decúbito supino, con los muslos flexionados casi en ángulo recto sobre la pelvis y las piernas mantenidas horizontalmente. Del lado del déficit piramidal se observa una caída del muslo y de la pierna.

Maniobra de las piernas extendidas. El paciente siempre se ubica en decúbito supino y con las extremidades inferiores extendidas. Luego el examinador eleva la pierna del paciente a 30° con respecto al lecho y hace que mantenga la postura durante más de 5 s. Se designa como positiva cuando ocurre claudicación o caída de la pierna antes de los 5 s (Fig. 2.4).

Pruebas para detectar debilidad de músculos individuales

En caso de sospecharse una lesión motora periférica es necesario valorar, en detalle, la fuerza de los músculos que participan en los principales movimientos de los segmentos de cada extremidad (Figs 2.5-2.17).

Fig. 2.5. Examen de la aducción del brazo contra resistencia (músculo pectoral mayor).

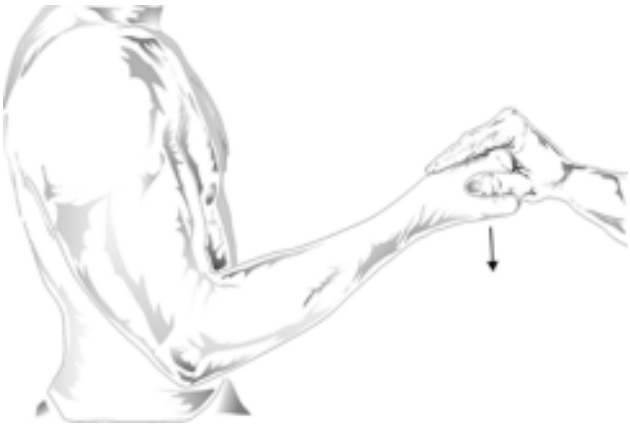


Fig. 2.6. Examen de la flexión del antebrazo contra resistencia (músculo bíceps braquial).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Fig. 2.7. Palpación del músculo bíceps braquial durante la flexión del antebrazo contra resistencia.

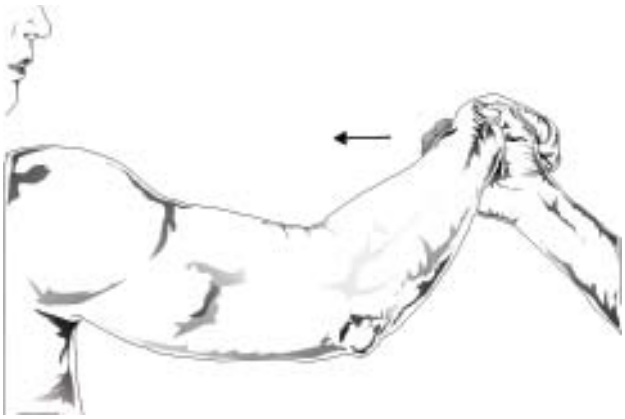


Fig. 2.8. Examen de la extensión del antebrazo contra resistencia (músculo tríceps braquial).

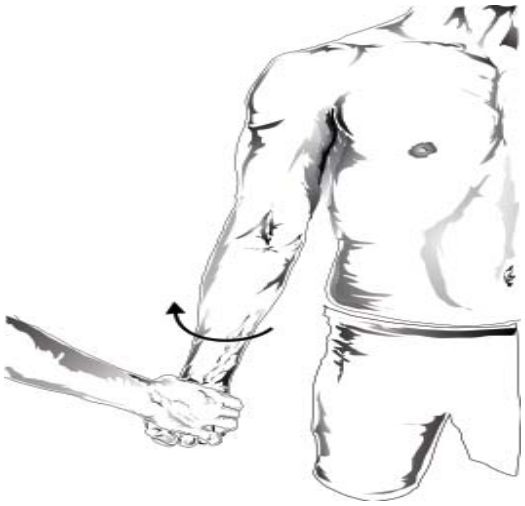


Fig. 2.9. Examen de la pronación del antebrazo contra resistencia (músculo pronador redondo).

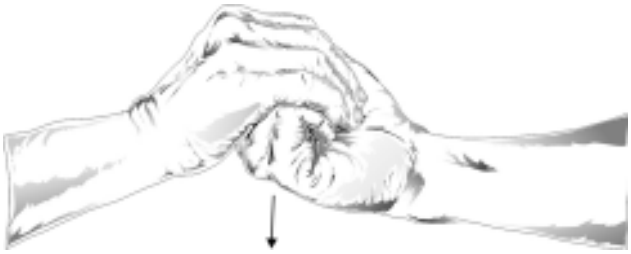


Fig. 2.10. Examen de la flexión de la mano contra resistencia (músculo flexor radial del carpo y el músculo flexor ulnar del carpo).

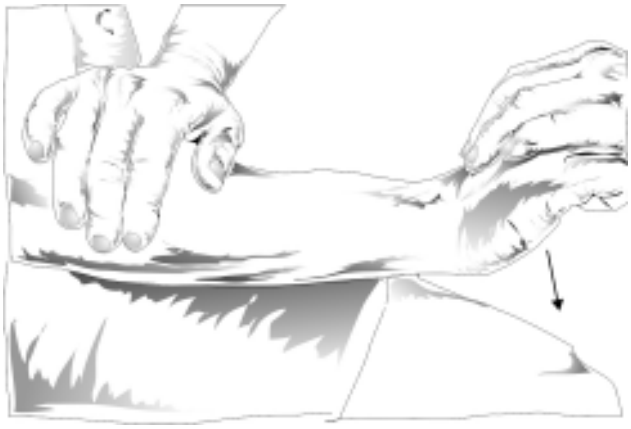


Fig. 2.11. Examen de la extensión (dorsiflexión) de la mano contra resistencia (músculos extensores del carpo y extensor de los dedos).

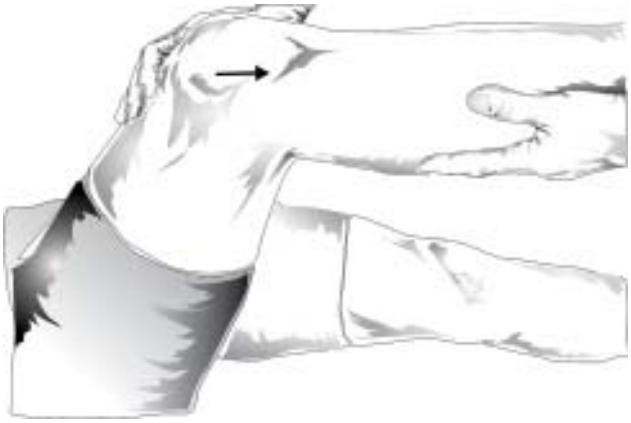


Fig. 2.12. Examen de la flexión del muslo contra resistencia (músculo iliopsoas).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Fig. 2.13. Examen de la aducción del muslo contra resistencia (músculos aductores del muslo).

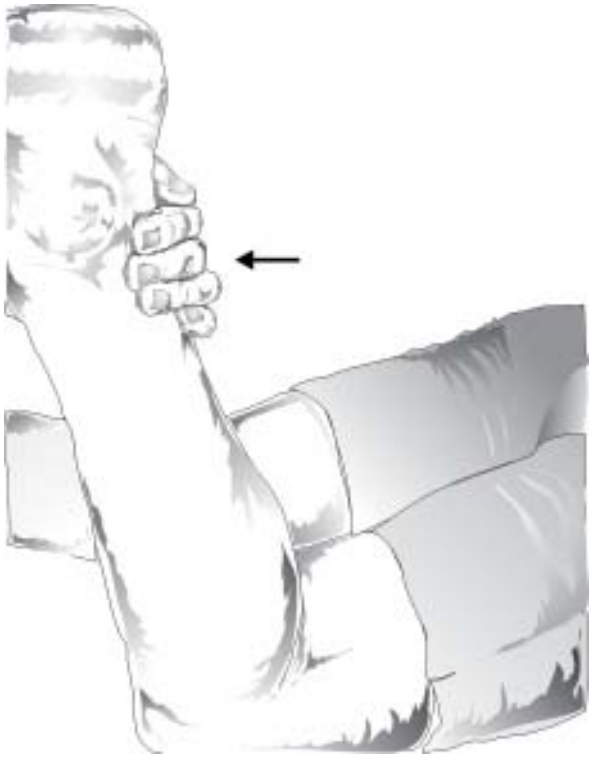


Fig. 2.14. Examen de la flexión de la pierna contra resistencia (músculo bíceps femoral, semitendinoso y semimembranoso).

Fig. 2.15. Examen de la extensión de la pierna contra resistencia (músculo cuadriceps femoral).

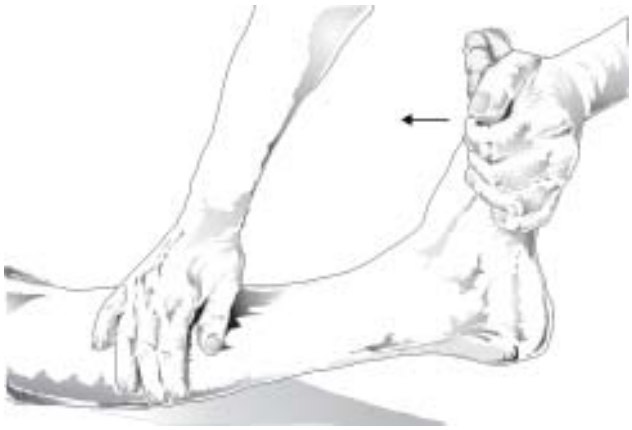


Fig. 2.16. Examen de la flexión plantar del pie contra resistencia (músculo gastrocnemio).

Fig. 2.17. Examen de la flexión dorsal (extensión) del pie contra resistencia (músculo tibial anterior).

Escala para graduar la fuerza muscular

La fuerza muscular debe medirse acorde con cierta clasificación estándar (Tabla 2.2). El examen muscular manual es el método más común para evaluar la fuerza muscular. La escala del *Medical Research Council* se ha difundido como una medida rápida, simple y ordinal para evaluar la fuerza muscular. Dicha escala se ha modificado y formalizado para incluir más grados de debilidad muscular mediante signos de más o de menos. Un grupo muscular de fuerza 4 puede ser aceptado como normal, si el examinador considera que dicha fuerza no es 5/5 por el dolor, la posición, una contractura o por desuso, más que por debilidad real.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 2.2. Graduación de la fuerza muscular usando la escala modificada del *Medical Research Council*

Grados	*Descripción*
5	Fuerza normal: existe movimiento activo en todo el arco de movimiento contra la gravedad y capacidad de resistencia total sin signos de fatiga (potencia muscular 76-100 %)
4+	Capaz de vencer la gravedad y resistir contra la presión intensa mediante el rango de movimiento con signos de fatiga
4	Capaz de vencer la gravedad y resistir contra la presión moderada mediante el rango de movimiento (potencia muscular 51-75 %)
4-	Capaz de vencer la gravedad y resistir contra la presión mínima a través del rango de movimiento
3+	Capaz de moverse completamente en todo el rango de movimientos venciendo la gravedad y resistir con tra presión mínima en rango parcial de movimiento cesando, de manera abrupta, la contracción (potencia muscular 26-50 %)
3	Capaz de moverse a través de todo el rango de movimiento contra la gravedad, pero incapaz de cualquier resistencia
3-	Capaz de moverse a través del rango parcial de movimiento contra la gravedad.
2	Capaz de moverse en todo el rango de movimientos con eliminación de la gravedad (potencia muscular 11-25 % del movimiento normal)
1	Una ligera contracción se observa o siente en el músculo, pero no ocurre movimiento o es mínimo (potencia muscular 0-10 % del movimiento normal)
0	No contracción palpable, parálisis total
S	Ocurre espasmo muscular

Tomado de: Mendell, J, J. Florence (1990): Manual muscle testing. *Muscle Nerve*; 13: S16-S20.

El grado que se asigna es la fuerza máxima generada por un esfuerzo para movilizar la parte corporal involucrada. El diagnóstico de una debilidad ligera implica la comparación entre un lado y el otro, un brazo y la pierna, o la extensión y la flexión. Generalmente el lado dominante tiene más fuerza. Cuando la debilidad es generalizada la valoración se basa en un estimado de fuerza normal acorde con la edad y masa muscular. El examinador debe enfatizar en la búsqueda de algún patrón de distribución de la debilidad.

Reflejos musculares o profundos

El reflejo es una actividad involuntaria, motora o secretoria, provocada, inmediatamente, después de la aplicación de un estímulo específico. Para una descripción detallada de la técnica para obtener los reflejos se sugiere consultar los artículos de revisión señalados en la bibliografía.

Los reflejos musculares o profundos son los que se evocan como respuesta al estiramiento muscular producido por la aplicación de estímulos en el tendón o periostio (reflejos miotáticos). Existe la tendencia incorrecta de denominarlos reflejos tendinosos o periósticos. El reflejo miotático tiene un arco monosináptico con fibras aferentes de diámetro grande provenientes del huso neuromuscular y fibras nerviosas eferentes de diámetro grande provenientes de las neuronas motoras alfa.

Técnica para examinar los reflejos musculares

Para obtener una buena respuesta, se persuade primero al paciente que se relaje. En la exploración de los reflejos musculares es necesario lograr un grado de tensión adecuado mediante movimientos pasivos, que coloquen al músculo en posición intermedia entre su elongación máxima y mínima. También se descarta una afectación muscular o articular que impida obtener la respuesta.

Antiguamente se recomendaba percutir con los dedos, con la superficie ulnar de la mano o con el borde de la campana del estetoscopio. En la exploración actual se utiliza el martillo de reflejos. Se percute por la parte de caucho y se toma por la base del mango con la mano más hábil. Se mantiene el martillo de reflejos sujeto entre el pulgar y los dedos que se mueva libremente y en arco controlando su dirección. Se percute el tendón mediante un movimiento de la muñeca para obtener un estrechamiento súbito del tendón. En los niños se puede utilizar el dedo índice semiflexionado como punta para golpear.

Los reflejos se exploran simétrica, primero en un lado y luego en el otro, para comparar los resultados. El miembro debe posicionarse de igual forma en cada lado, y no deben existir diferencias entre el estímulo aplicado en ambos lados.

En la práctica clínica son de especial importancia los reflejos musculares siguientes (se señala entre paréntesis el centro reflexógeno):

Reflejo del orbicular de los párpados (puente). Se percute la arcada superciliar y la raíz de la nariz con el paciente con los ojos semicerrados. La respuesta consiste en la contracción del orbicular de los párpados y la oclusión palpebral bilateral.

Reflejo maseterino o mandibular (puente). Se describe en el capítulo 4.

Reflejo bicipital (C5-C6). Se mantiene el antebrazo del paciente en semiflexión y semisupinación descansando sobre el antebrazo del examinador (si el paciente está parado), o sobre su tronco (si el paciente está en decúbito supino). El examinador apoya su pulgar sobre

booksmedicos.org

booksmedicos.org

el tendón del bíceps braquial del paciente y percute, entrecortadamente, la falange distal de dicho dedo con el lado más estrecho del martillo. La respuesta es la contracción del bíceps braquial y una ligera flexión del antebrazo sobre el brazo (Fig. 2.18).

Fig. 2.18. Examen del reflejo del bíceps braquial con el paciente sentado o de pie. La flecha indica el sentido de la respuesta.

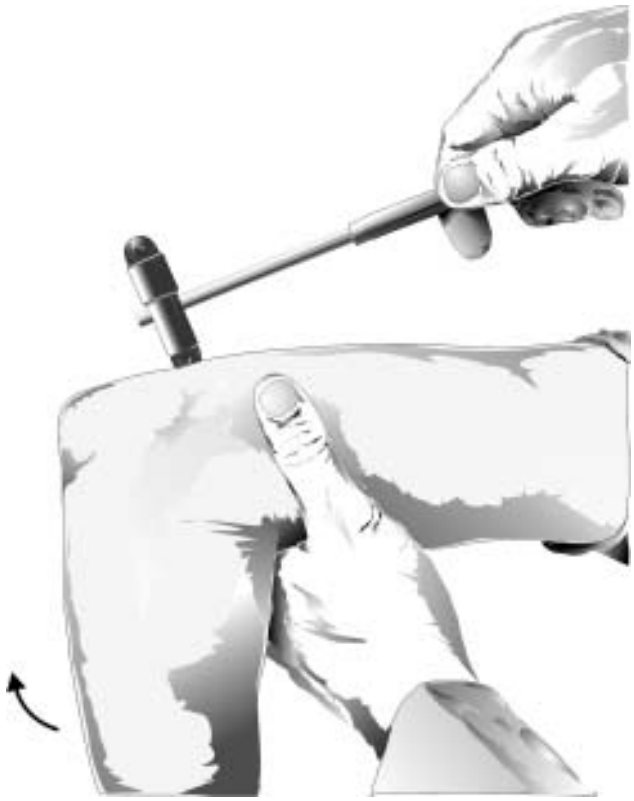


Fig. 2.19. Examen del reflejo del tríceps braquial colgando la mano y el antebrazo libremente. La flecha indica el sentido de la respuesta.

Reflejo tricipital (C7-C8). Se flexiona a 90° el antebrazo del paciente en el codo con la palma dirigida hacia el lado del abdomen. El médico coloca la mano izquierda en la cara interna de la articulación del codo para sostener el brazo. Entonces se percute directamente el músculo tríceps braquial a 1-1,5 cm por encima del olécranon. Se prefiere la percusión con el lado más ancho del martillo. La respuesta es la contracción del músculo y la extensión del antebrazo. Si existe dificultad para obtener la respuesta se recomienda colocar el brazo en abducción y sostenido por el músculo bíceps con la mano del investigador; el antebrazo se flexiona en el codo situándolo en ángulo recto y se deja que cuelgue libremente. En las lesiones de los segmentos C6-C7 aparece la flexión del antebrazo evocada por la estimulación a nivel del olécranon (" reflejo tricipital paradójico"). (Fig. 2.19).

Reflejo braquiorradial o del supinador largo (C5-C7). Se flexiona, de manera moderada, el antebrazo que descanse por el borde cubital sobre la palma de la mano del examinador o sobre las piernas del paciente. Entonces se percute el borde externo del radio por encima de la apófisis estiloides (3-6 cm sobre la muñeca). La respuesta es la contracción del músculo supinador largo con flexión del antebrazo sobre el brazo. Puede evocarse la flexión de los dedos y, en ocasiones, cierta actividad del tríceps sin contracción del braquiorradial cuando existe una radiculopatía C6 acompañada de mielopatía. Con la radiculopatía C8 se puede observar extensión de la mano en la muñeca cuando se golpea el radio (como si los flexores estuvieran relativamente inactivos).

Reflejo de los flexores de los dedos (C8). Con la maniobra de Hoffmann el examinador soporta la mano del paciente y la coloca en pronación con la muñeca dorsiflexionada y los dedos parcialmente flexionados. El dedo medio se extiende parcialmente, y su falange media o distal se agarra firme entre el dedo índice y pulgar del examinador. Con el pulgar se pellizca, de manera breve, la uña del dedo medio del paciente, causando la flexión del dedo. La respuesta es la flexión de los dedos, que puede incluir al pulgar.

Reflejo del cuádriceps femoral, rotuliano o patelar (L2-L3-L4). La pierna se coloca en flexión al adoptar el paciente alguna de las posiciones siguientes: sentado en una silla o sobre el borde de la cama, con los pies péndulos (no tocan el piso); sentado apoyando una rodilla sobre otra; en decúbito supino se le levanta, ligeramente, una rodilla al colocar el examinador su mano

booksmedicos.org

booksmedicos.org

izquierda en el hueco poplíteo y en decúbito supino se le elevan ambas rodillas con la mano y el antebrazo por debajo de los correspondientes huecos poplíteos. Entonces se percute el tendón del músculo cuádriceps femoral entre la rótula y la tuberosidad tibial anterior. La respuesta es la extensión de la pierna (Fig. 2.20).

Fig. 2.20. Examen del reflejo del cuadriceps femoral con el paciente en decúbito supino y colocando el médico el antebrazo izquierdo por debajo de ambas rodillas. La flecha indica el sentido de la respuesta.

Reflejo del tríceps sural o aquíleo (S1-S2). Se puede evocar colocando al paciente en alguna de las posiciones siguientes: sentado con las piernas colgando libremente sobre el borde de la cama; de rodillas sobre la cama o silla con los pies por fuera del borde; en decúbito supino, el médico sujeta el pie con la mano izquierda y flexiona a 90° la pierna y el muslo, y en decúbito prono se flexionan ambas piernas formando un ángulo recto en la articulación de la rodilla y tibiofibular. El examinador con su mano izquierda coloca el pie en dorsiflexión y, entonces, percute el tendón de Aquiles por encima de su inserción calcánea. La respuesta es la contracción del músculo tríceps sural y la flexión plantar del pie (Fig. 2.21).

Alteraciones de la respuesta refleja muscular y su graduación

Los reflejos del bíceps braquial, tríceps braquial, cuádriceps femoral y tríceps sural deben estar presentes normalmente. La respuesta anormal refleja puede consistir en su ausencia (arreflexia), disminución (hiporreflexia) o aumento (hiperreflexia). Los reflejos

Fig. 2.21. Examen del reflejo del tríceps sural con el paciente en decúbito prono. La flecha indica el sentido de la respuesta.

pueden ser difíciles de evocar en personas normales debido a la hipoexcitabilidad global de las neuronas motoras del asta anterior. Antes de establecer una hiporreflexia o arreflexia se debe repetir la maniobra, varias veces, comparar un lado con el otro, y usar técnicas de reforzamiento.

Dentro de las técnicas de reforzamiento para los miembros inferiores se aplica la maniobra de Jendrassik (se le pide que agarre sus dos manos y mantenga esta postura mientras las trata de tirar hacia afuera), y para los miembros superiores se hace que el paciente se apoye sobre el piso o la mesa de examen con los talones.

Es recomendable el registro estandarizado del grado de respuesta refleja mediante una escala convencional de valores. La escala de la Academia Americana de Neurología define cinco grados de intensidad de los reflejos (Tabla 2.3), la cual se ha validado y progresivamente aceptado en la práctica clínica. Otra escala fue propuesta por Bradley y consta de seis grados clínicos: 0, ausente; 1 ±, presente solo con reforzamiento; 2, presente, pero deprimido; 3, normal; 4, incrementado; 5, clonos sostenidos (Dyck).

Ciertos principios generales deben considerarse al interpretar los reflejos musculares. Estos tienden a mantenerse presentes en las miopatías hasta que el músculo que involucra al reflejo está muy débil para moverse, se pierden rápido en las neuropatías que afectan el arco reflejo, y los que varían de un lado a otro o tienen un nivel específico indican, por lo general, una lesión estructural del SNC.

Las variaciones de los reflejos siempre deben interpretarse en el contexto de los signos detectados por el examen de la función sensitiva y motora (especialmente el tono muscular y los reflejos superficiales).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 2.3. Escala de reflejos miotáticos del Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos e Ictus (NINDS)

Grados	*Descripción*
0	Ausente (arreflexia, reflejo abolido o sin respuesta)
1	Presente, pero disminuido (hiporreflexia, reflejo hipoactivo o esbozo de respuesta). Puede solo ser evocada con reforzamiento
2	Presente en la mitad inferior del rango normal (normorreflexia o reflejo promedio)
3	Presente en la mitad superior del rango normal
4	Aumentado (hiperreflexia o reflejo hiperactivo), incluyendo clonos que puede ser añadido como una descripción verbal

Tomado de: Litvan, I, C. Mangone, W. Werden, JA Bueri, CJ EstolJ, DO Garcea *et al* (1996): Reliability of the NINDS myotatic reflex scale. *Neurology*; 47: 969-72. A la descripción original se han añadido algunas aclaraciones entre paréntesis.

El reflejo muscular aumentado tiende a asociarse con incremento del tono muscular, respuestas plantares extensoras y extensión a otros conjuntos neuronales. La irradiación de la hiperreflexia se observa en los conjuntos neuronales motores vecinos (usualmente los músculos sinérgicos) de la forma siguiente:

– Al percutir el tendón del bíceps braquial ocurre pronación en la muñeca.
– Con la percusión del tendón del tríceps braquial se activan los extensores en la muñeca.
– Con la percusión del tendón del cuádriceps ocurre flexión plantar en el tobillo.
– La percusión del tendón del tríceps sural activa también los músculos aductores del muslo contralaterales.

La arreflexia muscular en las extremidades ocurre por lesiones que impiden la llegada de información aferente a la médula espinal (polineuropatía sensitiva, degeneraciones espinocerebelosas, radiculopatía dorsal) o por lesiones que impiden el acceso de la información eferente al músculo (neuronopatía motora, radiculopatía ventral, síndrome miasténico de Lambert-Eaton).

Aunque la hiperreflexia o arreflexia tienen un significado claro, la variabilidad natural puede dificultar la interpretación en la práctica clínica. La ausencia del reflejo del tríceps sural se observa en algunas personas ancianas normales; además, una ligera asimetría entre cada lado puede relacionarse con la actividad voluntaria; asimismo, el aumento de los reflejos (incluso con algunas sacudidas clónicas y extensión a otros conjuntos neuronales motores sinérgicos) puede observarse en personas ansiosas, el hipertiroidismo y la tetania.

Clonos. Consiste en una serie de oscilaciones involuntarias, rítmicas, unidireccionales, con una frecuencia de 5-7 Hz, de flexión-extensión, y desencadenadas por estímulos repentinos y sostenidos de estiramiento muscular. Por convención se designan acorde con la parte de la extremidad en que se aplica el estímulo (rótula o tobillo) y expresan la hiperexcitabilidad del arco reflejo (falta la inhibición de la vía corticoespinal). Se diferencia del reflejo en que la estimulación se prolonga de manera que al terminar la primera contracción, se produce inmediatamente otra, llegando a ser inagotable.

Para obtener el clonos de la rótula se agarra con el pulgar y el índice el polo superior de dicho hueso del paciente. Luego se desplaza, de manera brusca, hacia arriba y luego hacia abajo, y se sostiene en dicha posición. En caso del clonos del tríceps sural o del tobillo (Fig. 2.22) se sujeta con el antebrazo la pierna del paciente o con una mano el tercio superior del muslo en una posición parcialmente flexionada en la articulación de la cadera y de la rodilla; con la otra mano se toma el pie por su cara plantar, se dorsiflexiona rápido y se mantiene en esta posición.

El clonos del tobillo es un hallazgo común en los neonatos. Como respuesta a un estímulo ocurren de 8-10 contracciones (clonos del tobillo no sostenido). Cuando las contracciones son continuas (clonos sostenido) se debe sospechar una enfermedad severa del SNC.

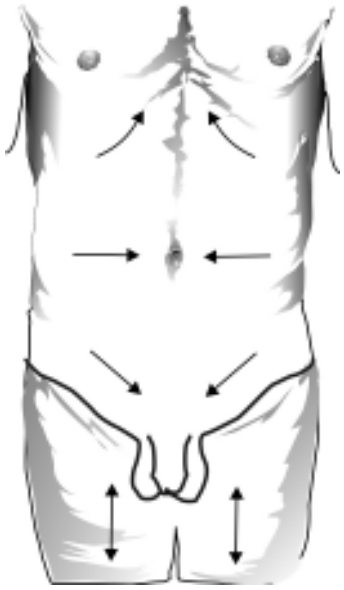


Fig. 2.22. Zonas a estimular para examinar los reflejos cutaneoabdominales y cremastéricos. Las flechas indica el sentido de la estimulación.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Reflejos cutaneomucosos o superficiales

Son los evocados ante la aplicación de estímulos en la piel o las membranas mucosas. Algunos de estos reflejos se asocian con las funciones de los nervios craneales y otros con componentes del sistema nervioso autónomo. Sus respuestas son más lentas, el periodo de latencia es más prolongado y la fatiga es más fácil.

TÉCNICA PARA EXAMINAR LOS REFLEJOS CUTANEOMUCOSOS

Aparte de los reflejos cutaneomucosos relacionados con los nervios craneales (ver capítulo 4), son relevantes los reflejos en el tronco y las extremidades, cuyas técnicas de exploración se describen a continuación.

Reflejos cutaneoabdominales (centros en los segmentos D7-D8 para el superior, D9-D10 para el mediano y D11-D12 para el inferior). El paciente debe estar en decúbito supino con las piernas estiradas libremente. Se aplica un roce superficial, rápido, por lo general en dirección horizontal, de adentro hacia afuera o de afuera hacia adentro en cada lado del abdomen (partiendo del ombligo o llegando al ombligo; ya sea paralelo al reborde costal, a nivel del ombligo o paralelo a la línea inguinal). La respuesta es la contracción ipsolateral de los músculos abdominales y la retracción o desviación de la línea alba y el ombligo hacia dicho lado. La respuesta puede estar ausente en los sujetos obesos y en los que tienen distensión o flacidez abdominal. En dichos casos se recomienda distender con la mano la piel del abdomen. Estos reflejos aparecen entre 5 y 6 meses después del nacimiento. Su ausencia patológica se observa en lesiones de la neurona motora superior y puede ayudar a en la localización de las lesiones de la médula espinal torácica. No obstante, en dichas lesiones son más útiles el nivel sensitivo al dolor y la topografía de la debilidad muscular.

Reflejo cremastérico (centros en los segmentos L1-L2). En el hombre se estimula con un objeto romo de abajo hacia arriba la cara interna y superior del muslo. La respuesta es la contracción del músculo cremáster, con un ascenso del testículo ipsolateral (Fig. 2.23).

Reflejo cutaneoplantar y signo de Babinski (arco reflejo conformado por nervio isquiático -segmentos L5-S2- nervio isquiático). Se mantiene acostado al paciente con la rodilla y el tobillo en semiflexión. Con un objeto de punta ligeramente roma, como una llave, se presiona profundo el borde lateral de la planta del pie haciendo un movimiento uniforme y lento desde el talón, y se cruza la almohadilla metatarsiana en dirección medial. La repuesta normal es la flexión

Fig. 2.23. Examen del reflejo cutaneoplantar y obtención del signo de Babinski (extensión tónica y lenta del dedo grande del pie que puede asociarse con a separación en abanico de los demás dedos). En líneas discontinuas se señala el trayecto de la punta de la llave de cerradura.

de los dedos. En las lesiones de la vía corticoespinal puede aparecer una respuesta anormal de extensión del dedo gordo del pie, por lo general más lenta, tónica y duradera (que se suele llamar signo de Babinski).

Dicha respuesta puede obtenerse pinzando fuerte el tendón de Aquiles (maniobra de Schäffer), comprimiendo profundo las masas musculares de la pantorrilla (maniobra de Gordon), presionando con el pulgar la cara anterointerna de la tibia desde la región infrapatelar al tobillo (maniobra de Oppenheim) y rascando la región inframaleolar externa (maniobra de Chaddok). En el registro del reflejo cutaneoplantar se utilizan los símbolos: ↓ (flexión plantar, respuesta normal) o ↑ (flexión dorsal, signo de Babinski). La respuesta flexora normal se manifiesta solo después de los 2 años de edad. En los niños puede usarse el roce con el pulgar como estímulo (Fig. 2.24).

Reflejos de automatismo medular o de defensa

Comprende a los dos reflejos patológicos flexores en las extremidades inferiores que han sido descritos en pacientes con lesiones medulares.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Fig. 2.24. Examen del clono del pie. La flecha indica el sentido de la respuesta.

Reflejo flexor de las extremidades inferiores (respuesta de triple retirada)

La aplicación de un estímulo nocivo (pinchazo con un alfiler, rascado, pellizco, estímulo térmico, golpe, presión intensa, exploración del reflejo cutaneoplantar o con la flexión plantar pasiva de los dedos del pie) se manifiesta un movimiento reflejo compuesto por la flexión de la cadera y rodilla, dorsiflexión del tobillo, dorsiflexión del dedo grande del pie y dorsiflexión y apertura de los demás dedos. La respuesta puede ser bilateral.

Reflejo de defensa de Remak

Al rascar la piel en la cara anterior del muslo se presenta la flexión plantar del pie y los dedos.

Reflejos primitivos

En el periodo neonatal e infantil temprano es normal la detección de una serie de automatismos o patrones reflejos-instintivos (Tabla 2.4). Estos se valoran como anormales ante la falla para evocar la respuesta esperada, la asimetría de la respuesta normal, la persistencia tardía de las respuestas, o la reemergencia de las respuestas desaparecidas.

En ocasiones, dichas respuestas se denominan signos de liberación frontal porque comúnmente ocurren en personas de edad avanzada con demencia y lesión del lóbulo frontal. En el ámbito señalado poseen especial relevancia los reflejos siguientes:

Reflejo orbicular de los ojos exagerado

Permite obtener el signo de Myerson.

Reflejo de chupeteo

Ocurre al percutir suave con el martillo (o dedo) sobre los labios superior e inferior o pasar rápido un depresor lingual a través de los labios. La respuesta consiste en la contracción del músculo orbicular de la boca y una ligera protrusión de los labios (semejando la succión). Una reacción similar puede ocurrir con la percusión del dorso de la nariz (reflejo nasolabial) o al acercar el martillo a los labios (reflejo oral a distancia).

Reflejo de prensión

Al estimular la piel de la superficie palmar de los dedos o la mano se produce una respuesta involuntaria flexora de los dedos y la mano para agarrar y sostener el objeto. Cuando se introducen los dedos del examinador en la mano del paciente, de manera especial, el dedo índice y el pulgar, y se estimula la piel de la palma delicadamente, ocurre una lenta flexión de los dedos y se agarran los dedos. Se observará si al ordenársele o al intentar retirar la mano se produce un agarre mayor y una pérdida de la capacidad de relajación voluntaria. Para efectuar el procedimiento se le dice al paciente que no intente agarrar los dedos y se intenta distraerlo con otra tarea (deletrear palabras en sentido inverso). El reflejo puede ocurrir de manera unilateral o asimétrica.

Reflejo palmomentoniano de Marinesco-Radovici

Se rasca con la uña o con un objeto romo la superficie palmar, sobre la eminencia tenar. La respuesta consiste en una contracción del músculo borla del mentón con retracción hacia arriba y arrugamiento del mentón, usualmente ipsolateral o de predominio ipsolateral. Puede ocurrir en personas normales.

Principales síndromes clínicos motores

Con frecuencia las manifestaciones clínicas neurológicas permiten diferenciar los síndromes básicos a nivel de la vía motora voluntaria (Tabla 2.5), unión neuromuscular, músculo y la parálisis psicógena; además, el examinador debe diferenciar la debilidad muscular de la astenia y el entumecimiento.

El paciente con taquicardia e hipotensión arterial puede referir que está débil, pero la evaluación se perfila hacia el trato del choque circulatorio, y no a la debilidad. Similarmente cuando existe polipnea y fiebre también se puede referir debilidad, pero este no es el signo central y no indica enfermedad neurológica.

En el anciano los desequilibrios en la hidratación, las infecciones y los medicamentos causan más comúnmente pérdida de la fuerza, que los trastornos tóxicos o las parálisis periódicas.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 2.4. Exploración y valoración de los automatismos infantiles

Reflejo	*Descripción*	*Tiempo de desaparición*	*Importancia clínica*
Parpadeo	La luz brillante produce cierre de los ojos	Después del primer año	Su ausencia sugiere una ceguera
Acústicopalpebral	Un ruido agudo produce cierre de los ojos	Variable	Su ausencia sugiere una hipoacusia
Prensión palmar (simple)	La presión de los dedos del examinador sobre la palma de la mano del niño produce la flexión de los dedos y la mano	2-4 meses cerebral motora	Su persistencia sugiere una disfunción
Cardinal o de orientación	La presión del dedo del examinador sobre el ángulo de la boca o la línea media del labio produce apertura y giro de la boca hacia el área estimulada	3-4 meses, puede persistir hasta el año y medio	Su ausencia sugiere una lesión cerebral severa y generalizada
Incurvación del tronco	El niño se coloca en decúbito prono y horizontal sobre la mano del examinador y con la otra mano se le roza el dorso (aproximadamente a 3 cm de la línea media desde los hombros hasta las nalgas). El tronco debe incurvarse hacia el lado estimulado	2 meses	Su ausencia sugiere una lesión espinal transversal
Posición de suspensión vertical	El niño se coloca erecto sujetándolo el examinador por las axilas. La cabeza se mantendrá en la línea media y ocurre flexión del muslo y las piernas	4 meses	La extensión y aducción de las piernas indica paraplejía espástica
Tónico del cuello o Magnus	Al niño en decúbito supino se le gira la cabeza a un lado hasta que la mandíbula toque el hombro. Se evoca la extensión de las extremidades del lado que se mira y la flexión del lado opuesto	4-6 meses	Su persistencia completa o incompleta sugiere una lesión cerebral severa
Moro	Se aplica un ruido fuerte o se mueve súbitamente la cabeza con relación a la columna (el niño en decúbito supino es elevado hasta aproximadamente 30° de la cama de examen y luego se deja caer hacia atrás). Ocurre la abducción y extensión de las cuatro extremidades y extensión de la columna asociado con extensión en abanico de los dedos (excepto las falanges distales del dedo índice y pulgar que se flexionan); luego ocurre flexión y aducción de las extremidades	4-5 meses	Su persistencia sugiere enfermedad neurológica severa. La respuesta asimétrica indica debilidad muscular o lesión osteoarticular
De colocación	El examinador sostiene erecta al niño colocando las manos debajo de sus brazos y sujetando la cabeza con los pulgares. Luego pone en contacto el dorso de un pie con el borde de una mesa. Automáticamente se flexiona el muslo y pierna para colocar el pie estimulado encima de la superficie plana	6 meses, pero puede llegar al final del primer año	Su ausencia o asimetría indica una lesión motora. Su persistencia se relaciona con los reflejos de automatismo espinales
Maniobra de Landau	Cuando el niño se suspende horizontalmente en la posición prona ocurre dorsiflexión de la cabeza y extensión del tronco. Ocurre flexión del tronco cuando se ventroflexiona pasivamente la cabeza (se invierte la forma del arco adoptado)	1-2 años de edad	Su aparición después de los 6 meses indica una anormalidad motora
Respuesta de paracaídas	Se suspende al niño en posición prona y súbitamente es soltado hacia la cama. Ocurre extensión y ligera aducción de los brazos para romper la caída	Aparece a los 8-9 meses y persiste	Su asimetría indica una debilidad muscular o espasticidad de la extremidad superior

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 2.5. Diferencias entre la parálisis de la neurona motora superior e inferior

	Lesión de la neurona motora superior o supranuclear	*Lesión de la neurona motora inferior o nuclear-infranuclear*
Afectación de músculos	En grupos, nunca individuales	Pueden ser individuales
Atrofia muscular	Ligera y por desuso del grupo muscular paralizados	Precoz y severa (más de 2/3 de la masa total) de los músculos
Tono y reflejos en los músculos afectados	Al inicio puede existir flacidez y hiporreflexia o arreflexia, pero luego hay espasticidad e hiperreflexia muscular con signo de Babinski	Flacidez e hiporreflexia o arreflexia, reflejo plantar ausente o normal (ausencia de signo de Babinski)
Clonos y sincinesias patológicas	Pueden presentarse	Ausentes
Fasciculaciones	Ausentes	Pueden estar presentes
Electroneuromiofisiología	Neuroconducción normal, no hay potenciales de desnervación en la EMG	Neuroconducción anormal, potenciales de desnervación en la EMG

En la mayoría de los casos de fatiga de breve duración (minutos a varias semanas) se identifica el antecedente de enfermedad sistémica aguda, trastorno emocional intenso o un gran esfuerzo físico o intelectual. La fatiga recurrente y rápidamente progresiva indica miastenia grave o miopatías metabólicas.

Dentro de las causas de fatiga crónica de predominio vespertino se hallan: esclerosis múltiple, enfermedad de Parkinson, polineuropatía inicial, tuberculosis, cáncer sistémico, endocarditis subaguda, anemia grave, conectivopatías, tirotoxicosis y enfermedad de Addison.

Síndrome de la neurona motora superior

Ocurre por la interrupción de las proyecciones descendentes de las neuronas motores de la corteza cerebral y tronco cerebral que modulan la excitación de las interneuronas inhibitorias internunciales y las neuronas motoras *alfa* y *gamma*. En la mayoría de las lesiones se afectan conjunta el tracto corticoespinal y los fascículos de activación indirecta porque en su trayecto discurren mezclados entre sí.

A la debilidad suelen asociarse la espasticidad, la exageración de los reflejos miotáticos, la abolición de los reflejos abdominales y la aparición del signo de Babinski. Puede haber un periodo transitorio de hipotonía e hiporreflexia en el momento agudo de la lesión, pero con posterioridad los reflejos reaparecen y se vuelven hiperactivos y el tono se incrementa, el cual prueba la espasticidad. Así como la hiperreflexia se atribuye a una potenciación de los reflejos fásicos, la espasticidad se ha relacionado con una actividad refleja tónica mantenida. Ambos signos no son consecuencia de la lesión del fascículo corticoespinal, sino de la lesión de otras vías descendentes, como el sistema corticorreticuloespinal.

El patrón de alteraciones motoras y reflejas depende del sitio lesionado en el trayecto de la vía corticoespinal (piramidal). La lesión del tracto corticoespinal unilateral o bilateral implica también diferencias en el patrón; además, los signos clínicos en el lado afectado dependen de la ubicación de la lesión por encima o por debajo de la decusación de los tractos corticoespinales en la unión cervicobulbar. La debilidad afecta al lado contrario, si la lesión se sitúa por encima de la decusación de las pirámides; es decir, en el encéfalo. Ocurre una debilidad ipsolateral si la lesión se halla por debajo de la decusación de las pirámides; es decir, en la médula espinal.

HEMIPARESIA/HEMIPLEJÍA

Es la manifestación más común y clásica de la lesión unilateral de la vía corticoespinal. Implica, por lo general, una lesión ubicada en el cerebro, pero en ocasiones, ocurre por una lesión de la médula espinal cervical. La clasificación clínica de dicho signo motor abarca los términos siguientes:

- Derecha o izquierda. Según el lado donde las extremidades están débiles.
- Directa. Cuando las alteraciones en la cara y las dos extremidades están en el mismo lado; o alterna (forma rara donde se afecta un nervio craneal del lado de la lesión y las dos extremidades del lado contrario).
- Total. Se afectan la cara y las dos extremidades o parcial (no se afecta la musculatura facial y de la lengua).
- Proporcional. Debilidad de similar gravedad en la cara y las dos extremidades o de predominio faciobraquial o braquiocrural.

Mediante la valoración de las características del déficit motor y los signos clínicos neurológicos asociados

booksmedicos.org

booksmedicos.org

puede establecerse el diagnóstico topográfico (Tabla 2.6) y orientarse el diagnóstico etiológico. Las causas de hemiparesia o hemiplejía se agrupan de la manera siguiente:

- Lesión cerebral. Vascular (isquemia/infarto cerebral, hemorragia cerebral), traumática (contusión cerebral, hemorragia epidural y subdural), neoplásica (intracraneal primaria o metástasis), infecciosa (absceso cerebral piógeno, infecciones parasitarias (toxoplasmosis), desmielinizante (esclerosis múltiple, encefalomielitis parainfecciosa, leucoencefalopatía multifocal progresiva), parálisis poscrítica (de Todd), síndrome hemiconvulsión-hemiplejía, metabólica (hipoglucemia, hiponatremia), migraña hemipléjica, hemiplejía alternante de la infancia, y enfermedad de la neurona motora (esclerosis lateral amiotrófica hemipléjica o de Mills).
- Lesión hemimedular (síndrome de Brown-Séquard) a nivel cervical.
- Lesión neuropática periférica en tándem. Mononeuropatía múltiple, radiculopatía cervical y lumbar combinada.
- Hemiplejía/hemiparesia funcional (psicógena).

Monoparesia/monoplejía

Dependiendo del tamaño de una lesión de la corteza motora se puede afectar solamente una extremidad o inclusive una parte de la extremidad. Este patrón es menos frecuente porque la lesión de la vía corticoespinal a nivel cerebral tiende a asociar signos anormales en ambas extremidades contralaterales.

Las principales causas de monoparesia o monoplejía son:

- Lesión cerebral. Vascular (isquemia/infarto cerebral, hemorragia cerebral, malformación vascular), neoplásica, absceso, esclerosis múltiple.
- Lesión medular: contusión, siringomielia, tumor, esclerosis lateral amiotrófica, mielitis, atrofia muscular progresiva, esclerosis múltiple, efecto tardío de radioterapia.
- Lesión periférica. Radiculopatía cervical o lumbar, plexopatía braquial o lumbosacra (traumatismo, neoplasia, diabetes mellitus, radioterapia, hematoma), mononeuropatía periférica (tóxica, inflamatoria o traumática que involucra a los nervios mediano, ulnar y radial/ciático, peroneo, tibial y femoral).
- Monoplejía/monoparesia funcional (psicógena).

La monoparesia aguda aislada por una enfermedad cerebrovascular puede simular un trastorno del sistema nervioso periférico (neuropatía radial o ulnar).

Paraparesia/paraplejía

El área motora de las extremidades inferiores se ubica en el lado medial de los hemisferios cerebrales que ambas áreas se confrontan en la fisura interhemisférica. Por esta razón, una lesión del área motora de las extremidades inferiores en ambos hemisferios (por un tumor parasagital en la cisura interhemisférica) produce parálisis crural bilateral. Los tipos de paraplejías resultantes de una lesión medular se relacionan directamente con su magnitud y velocidad de instauración. La lesión puede limitarse al haz corticoespinal en la médula, por cuya razón pueden faltar los síntomas sensitivos y esfinterianos (Tabla 2.7).

Cuadriparesia/cuadriplejía

Puede deberse a la interrupción de las fibras corticoespinales que se encargan de los movimientos de las extremidades superiores e inferiores. En dichos casos las lesiones son bilaterales y se hallan en el cerebro

Tabla 2.6. Diagnóstico topográfico de la hemiplejía/hemiparesia

Localización de la lesión	*Signos clínicos distintivos*
Corteza cerebral o sustancia blanca radiada	Debilidad contralateral con predominio braquial o crural asociada con parálisis de la lengua (desviada hacia el lado débil); puede coexistir afasia, apraxia, hemineglígencia, hemianopsia homónima en el lado débil o déficit sensitivo discriminativo
Cápsula interna	Debilidad contralateral proporcional braquiocrural; la cara puede estar preservada; no hay déficit sensitivo cortical o afasia
Tronco cerebral	Debilidad contralateral proporcional braquiocrural con parálisis ipsolateral de nervios craneales
Mesencéfalo	Parálisis del nervio craneal III (síndrome de Weber)
Puente	Parálisis periférica del nervio craneal VI y VII (síndrome de Millard-Gubler); parálisis ipsolateral de la mirada conjugada (síndrome de Foville)
Bulbo raquídeo	Parálisis ipsolateral del nervio craneal XII y muchas veces de la faringe y laringe
Médula espinal cervical (hemisección)	Debilidad ipsolateral braquiocrural con preservación de los nervios craneales, pérdida ipsolateral propioceptiva y vibratoria, pérdida contralateral del dolor y temperatura, dolor cervical o en la distribución de un dermatoma cervical

booksmedicos.org

booksmedicos.org

o la médula espinal por encima de la intumescencia cervical.

Las malformaciones del desarrollo, la anoxia al nacer y ciertas enfermedades metabólicas cerebrales de la infancia pueden causar cuadriplejía con retraso psicomotor severo. La lesión en la base del puente (infarto, hemorragia, mielinólisis pontina central) afecta las fibras corticoespinales y corticobulbares (síndrome de "enclaustramiento"). Pueden afectarse las cuatro extremidades con un patrón previo de manecilla del reloj (monoplejía, hemiplejía, triplejía) en las lesiones de la unión bulboespinal o cervical superior (Tabla 2.8).

Las principales causas de cuadriparesia/cuadriplejía son:

– Lesión cerebral. Ictus recurrente en ambos hemisferios (con parálisis pseudobulbar), encefalopatía hipóxico-isquémica, traumatismo, mielinólisis pontina, trastornos del desarrollo, enfermedades metabólicas (leucoencefalopatía metacromática, enfermedad por almacenamiento de lípidos), trombosis del seno longitudinal superior, hidrocefalia aguda y tumor parasagital.
– Lesión medular cervical (incluyendo la lesión del agujero magno).
– Lesión neuromuscular. Atrofia muscular espinal de Werdnig-Hoffman, síndrome de Guillain-Barré u otras formas de polirradiculoneuritis aguda (porfiria, difteria, panarteritis nodosa), miopatías (polimiositis aguda, rabdomiólisis, parálisis periódicas hipopotasémicas o hiperpotasémicas, miopatías congénitas), miastenia grave generalizada.
- Cuadriplejía/cuadriparesia funcional (psicógena).

La forma de presentación y evolución del déficit neurológico focal (agudo, subagudo), la topografía y otros datos claves de la evaluación clínica son útiles para orientar el diagnóstico de sus principales causas (Tabla 2.9). No obstante, es imposible señalar criterios diagnósticos clínicos sólidos y simples. Algunos de los elementos señalados como distintivos de un trastorno pueden estar ausentes o tener variaciones en sus características (la hemorragia cerebral pequeña y el infarto cerebral pueden originar similar una hemiparesia aguda y aislada; el

Tabla 2.7. Diagnóstico topográfico y etiológico de la paraplejía/paraparesia

Localización de la lesión	*Signos clínicos distintivos*	*Principales causas*
Parte medial de ambos hemisferios cerebrales (área motora de la extremidad inferior)	Paraparesia espástica sin nivel sensitivo en tronco; asociación con somnolencia, confusión, convulsiones u otros signos corticales	Isquemia/infarto por oclusión de la ACA, trombosis del seno longitudinal superior, hidrocefalia aguda, tumor parasagital
Médula espinal torácica	Paraparesia con hiperreflexia de los pies, reflejos normales en la extremidad superior, nivel sensitivo torácico	Traumatismo, hernia discal central, neoplasias (metástasis intraespinal), hematomielia, infarto medular, mielitis,
Médula espinal lumbar	Paraparesia, pérdida de reflejos, incontinencia urinaria y fecal, dolores radiculares	absceso epidural, enfermedad de la neurona motora, degeneración combinada subaguda, siringomielia, paraplejía espástica hereditaria
Nervios periféricos y músculos	Paraparesia flácida, no nivel sensitivo en tronco	Plexopatía lumbosacra bilateral, polineuropatía desmielinizante aguda (síndrome de Guillain-Barré), distrofia muscular

Tabla 2.8. Diagnóstico topográfico de la cuadriplejía/cuadriparesia

Localización de la lesión	*Signos clínicos distintivos*
Bilateral en los hemisferios cerebrales	Disartria espástica, disfagia con hiperreflexia mandibular (parálisis pseudobulbar), postura de decorticación en lesiones grandes agudas
Mesencéfalo	Coma, pupilas medias con pobre reactividad, postura descerebrada
Base del puente	Parálisis de los movimientos oculares horizontales, mandibulares, faciales, laríngeos y linguales; preservación del parpadeo, los movimientos oculares verticales y la conciencia (síndrome de enclaustramiento)
Unión cervicobulbar	Puede o no asociarse con debilidad de la faringe y lengua
Cervical alta	Ausencia de parálisis de los nervios craneales, reflejo mandibular normal
Cervical media	Preservación de los movimientos de los hombros

booksmedicos.org

booksmedicos.org

foco infeccioso o la fiebre pueden no existir en un paciente con absceso cerebral; el antecedente de traumatismo craneal puede haberse olvidado por el paciente y sus acompañantes). En las lesiones corticoespinales cerebrales la TC o RM de cráneo son necesarios para el diagnóstico preciso del sitio y la naturaleza de la lesión.

Síndrome de la neurona motora inferior

El trastorno se ubica en la porción motora somática del sistema nervioso segmentario del tronco cerebral o la médula espinal. El cuerpo de la neurona motora afectada está en la sustancia gris anterior espinal o en el núcleo del tronco cerebral, y su axón llega hasta la sinapsis con el músculo conformando las raíces espinales y los nervios periféricos. Los signos incluyen debilidad, flacidez, atrofia, fasciculaciones y arreflexia muscular.

Las interrupciones de la neurona motora inferior en sus diferentes porciones causan diversos patrones típicos. Los síndromes topográficos derivados se contemplan en los siguientes grupos: medulares; del tronco cerebral y neuropatías periféricas (enfermedades del sistema nervioso periférico). La distribución de la debilidad muscular en correspondencia con el segmento nervioso, la raíz o el nervio posee una alta importancia para el diagnóstico topográfico.

Parálisis por mielopatía

En la médula espinal puede ocurrir la lesión aislada de las columnas de las neuronas motoras en varios segmentos. La lesión de las neuronas motoras de los segmentos lumbosacros causa una paraplejía flácida con arreflexia muscular. A las pocas semanas ocurre la amiotrofia en las extremidades inferiores.

La destrucción bilateral de las neuronas de las astas anteriores ubicadas en la intumescencia cervical causa parálisis braquial con flacidez, atrofia, fasciculaciones y arreflexia muscular. La distribución de estos síntomas depende de los segmentos cervicales involucrados. La asociación de pérdida de la sensación al dolor y temperatura sobre los hombros indica una lesión medular central (una cavidad o siringomielia).

Con mayor frecuencia ocurre la lesión unilateral de las astas anteriores de la médula espinal, lo que se manifiesta clínicamente por una monoplejía braquial o crural. La presencia de dolor cervical o lumbar apunta a una lesión compresiva. Los síndromes medulares motores con afectación sensitiva concomitante se consideran en el capítulo 3.

Un ejemplo clásico de trastorno con destrucción selectiva del cuerpo de la neurona motora inferior es la poliomielitis aguda. Se produce por la infección por poliovirus (virus de ARN), pero en Cuba no existe ante el éxito del programa de vacunación. En la enfermedad son distintivos la meningitis aséptica y la parálisis simétrica del tronco y extremidades asociada con fiebre. Puede ocurrir parálisis bulbar, amiotrofia permanente y retención urinaria transitoria.

Otro paradigma de lesión de la neurona motora inferior son las formas heredofamiliares de atrofias musculares espinales progresivas (enfermedades genéticas debidas a mutaciones en el gen en del sitio de "supervivencia de neurona motora" (SMN, por sus siglas en inglés; cromosoma 5q11.2-13.3):

- Tipo I (infantil; de Wernig-Hoffmann). Patrón de herencia autosómico recesivo, inicio antes de los 6 meses con hipotonía y debilidad muscular generalizada. El trastorno es progresivo en meses y pocos sobreviven después del primer año.
- Tipo II (intermedio). Patrón de herencia autosómico recesivo, inicio entre los 6-15 meses con debilidad proximal, fasciculaciones y temblor fino en las manos. Su pronóstico es variable.
- Tipo III (síndrome de Wohlfart-Kugelberg-Welander). Patrón de herencia autosómico recesivo (puede ser autosómico dominante o ligado al sexo), inicio entre 1-18 años, y cursa con retraso del desarrollo motor y debilidad de la cintura pélvica y proximal en las piernas. La evolución es lenta y progresiva con afectación de la cintura escapular y músculos proximales de los brazos. Algunos casos pueden llegar a la vejez.
- Síndrome de Kennedy. Patrón de herencia ligado al cromosoma X (expansión de las repeticiones CAG; con menor frecuencia con herencia autosómica dominante), inicio en la niñez o la edad adulta, y hay debilidad distal o escapuloperoneal, y afectación variable a los músculos oculares y bucofaríngeos. La evolución es lenta y progresiva. Se asocian, con frecuencia, ginecomastia y oligoespermia.

Parálisis radicular

Ocurre debilidad, atrofia y, en ocasiones, fasciculaciones en el territorio muscular correspondiente a la raíz o raíces espinales anteriores lesionadas. Se asocian síntomas sensitivos en el área correspondiente a la raíz espinal posterior afectada. La reducción o pérdida del reflejo miotático es de utilidad para localizar la raíz afectada. La lesión puede ser directa por un traumatismo o secundaria a la compresión por un tumor o disco herniado (ver capítulo 3).

Parálisis por plexopatía

La lesión involucra a múltiples nervios y se ubica a nivel del plexo braquial o lumbosacro. La plexopatía

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 2.9. Características diferenciales comunes de las principales causas de déficit motor cerebral focal

Causa	*Criterios que indican la posibilidad diagnóstica*
Infarto cerebral aterotrombótico	Déficit neurológico agudo (intermitente o escalonado) Comienzo durante el sueño o poco después de levantarse Preservación relativa de la conciencia al inicio Signos sistémicos de ateroesclerosis (coronarias, aorta, arterias periféricas) Edad avanzada y trastornos asociados habitualmente con la ateroesclerosis (HTA, diabetes mellitus) Soplo carotídeo indicador de estenosis
Infarto cerebral cardioembólico	Déficit neurológico agudo (en varios segundos o minutos) Cardiopatía embolígena Signos de embolia reciente en otros órganos (bazo, riñón, extremidades, intestino) Signos de afectación de territorios cerebrovasculares diferentes Mejoría rápida en ocasiones Relativa preservación de la conciencia
Hemorragia cerebral hipertensiva	Déficit neurológico agudo (en minutos u horas), extenso y con desarrollo uniforme Comienzo durante la vigilia Ausencia de síntomas prodrómicos Presencia de HTA severa Cefalea intensa aguda Estupor o coma desde el inicio
MAV	Déficit neurológico subagudo Paciente joven con hemorragia subaracnoidea sin HTA Antecedente de epilepsia con parálisis posictal transitoria Soplo cervical o craneal Hemorragias subaracnoideas a repetición Calcificación de la lesión en las radiografías craneales
Neoplasia intracraneal (metástasis, glioblastoma multiforme)	Déficit neurológico subagudo (gradual en semanas o meses) Crisis convulsivas focales con generalización secundaria Crisis convulsiva de inicio en la edad adulta Cefalea progresiva, profunda, no pulsátil y con vómitos en el pico del dolor Trastornos mentales difusos (confusión mental o demencia que puede progresar con somnolencia, estupor y coma) Hallazgo de cáncer con riesgo de metástasis cerebral (pulmón, mama, tracto gastrointestinal, riñón, glándula tiroides)
Hematoma subdural subagudo o crónico	Déficit neurológico subagudo (días a semanas) Historia de traumatismo craneal con frecuencia trivial y olvidado Predominio de la cefalea (más intensa por la mañana), somnolencia y confusión mental Déficit neurológico focal leve, indefinido y variable Radiografía de cráneo que puede mostrar una línea de fractura o desplazamiento de la epífisis Son raras la monoplejía, hemianestesia, hemianopsia o afasia completa Predominio en ancianos, alcohólicos, dementes, tratados con anticoagulantes, dializados
Absceso cerebral	Déficit neurológico subagudo Manifestaciones de HTE (cefalea progresiva, papiledema, náuseas, vómitos, deterioro de la conciencia) aislada o predominante Convulsiones o signos deficitarios cerebrales o cerebelosos focales Foco de infección evidente o cardiopatía congénita Puede existir fiebre, leucocitosis y aumento de la velocidad de eritrosedimentación
Esclerosis múltiple	Manifestaciones neurológicas agudas o subagudasInicio en la infancia o en la vida adulta (usual mente entre los 20-50 años) Historia o signos de neuropatía óptica retrobulbar, de lesión cerebelosa o pontocerebelosa (ataxia cerebelosa y nistagmo, oftalmoplejía internuclear bilateral, anestesia facial, neuralgia del trigémino) o de mielopatía (paraparesia espástica, disfunción vesical, signo de Lhermitte) Patrón de dos o más episodios de más de 24 h de duración y un mes o más de intervalo entre ellos, o progresión lenta o escalonada de los síntomas durante al menos 6 meses

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 2.10. Manifestaciones clínicas de las plexopatías braquial, lumbar y sacra

Plexopatía	*Músculos paralizados*	*Déficit de la sensibilidad*	*Reflejos afectados*
Braquial superior (Duchenne-Erb, C5-C6)	Abducción del brazo y flexión del antebrazo; el brazo está péndulo y rotado internamente (deltoides, bíceps braquial, supinador largo, serrato anterior, supraespinoso e infraespinoso y a veces el romboideo)	Casi ninguno y en la cara externa del brazo y antebrazo	Arreflexia bicipital e hiporreflexia estilorradial
Braquial inferior (Klumpke-Déjérine)	Flexores de la mano y los dedos, interóseos de la mano; mano en garra*	Dos dedos mediales, borde medial de la mano, antebrazo y brazo	-
Lumbar (L2-L4)	Flexión y aducción del muslo, extensión de la pierna	Cara anteromedial del muslo y la pierna	Arreflexia rotuliana
Sacro (L5-S1)	Extensión y abducción del muslo, flexión de la pierna, flexión y dorsiflexión del pie (glúteos, posteriores del muslo, pierna y pie)	Parte posterior del muslo, parte anterolateral y posterior de la pierna, superficie dorsolateral y plantar del pie	Hiporreflexia o arreflexia aquílea

*Cuando se afecta la raíz D1 puede asociarse el síndrome de Horner.

braquial o lumbosacra produce un trastorno mixto, motor y sensitivo, limitado a la extremidad correspondiente.

Se presenta un déficit motor y sensitivo que involucra más de un nervio periférico. Los síntomas deficitarios motores (debilidad, atrofia y arreflexia muscular) son más prominentes que los sensitivos. Puede existir una monoplejía atrófica completa (braquial o crural). Los cambios sensitivos son, con frecuencia, parcheados e incompletos (Tabla 2.10).

La EMG es fundamental para detectar signos de desnervación de los músculos afectados y la conducción nerviosa en el plexo disminuye a los 7-10 días después de la lesión aguda. En el territorio lumbosacro se respetan los músculos paraespinales (los signos de desnervación aquí indican una lesión de las ramas dorsales de las raíces o de los nervios paraespinales).

Las causas del síndrome de radiculoplexopatía braquial son:

- Traumatismo. Obstétrico (parto difícil), durante una cirugía o por traumatismo accidental en la axila.
- Idiopática (síndrome de Parsonnage-Turner o plexopatía braquial superior axonal disinmune).
- Inyecciones de tóxicos (inyección de heroína), suero extraño de animales o vacunas (tos ferina, difteria, tétanos, fiebre tifoidea).
- Infecciones. Herpes zoster, VIH, citomegalovirus, enfermedad de Lyme.
- Posradioterapia axilar en el cáncer de mama.
- Neoplasias. Compresión por neoplasia del vértice pulmonar, o por infiltración de carcinoma de mama, esófago, pleura y linfomas (incluyendo la carcinomatosis meníngea).
- Neuropatía hereditaria con proclividad a la parálisis por presión y neuropatía motora multifocal (produce plexopatía inferior).
- Compresión neurovascular no tumoral. Costilla cervical accesoria, banda fibrosa anómala, e hipertrofia o inserción anómala del músculo escaleno (síndrome del escaleno), hematomas no traumáticos o aneurismas espontáneos (produce plexopatía inferior).

En contraste, las principales causas de radiculoplexopatía lumbosacra son:

- Traumas locales. Fracturas (de la pelvis, acetábulo o fémur), cirugías (histerectomía, simpactectomía, exploraciones pélvicas, reparación de hernias), puerperio o parto.
- Hematoma del músculo iliopsoas (con frecuencia asociada con diátesis hemorrágica).
- Infecciones. Absceso pélvico (generalmente tuberculoso), hidatosis, otras infecciones bacterianas o virales.
- Aneurisma de la arteria aorta o ilíaca, diabetes mellitus, poliarteritis nodosa.
- Sarcoidosis o neoplasias (colorrectal, próstata, cuello uterino, sarcomas o linfomas retroperitoneales, neurofibroma lumbosacro), meningitis carcinomatosa.
- Posradioterapia o secundaria a tóxicos (heroína).
- Idiopática (disinmune).
- Diabetes mellitus (amiotrofia diabética, neuropatía dolorosa asimétrica lumbofemoral o proximal, síndrome de Bruns-Garland).

En ocasiones, la causa se identifica por los datos clínicos y radiográficos. El antecedente de traumatismo o de cirugía local es de orientación diagnóstica. Según la localización puede ser informativa la exploración física pulmonar, prostática, testicular o ginecológica. La velocidad de eritrosedimentación, glucemia, coagulograma, VDRL, VIH, anticuerpos antiglucolípidos, anticuerpos antinucleares, complemento sérico y antígeno prostático

booksmedicos.org

booksmedicos.org

específico pueden servir para la orientación etiológica. La TC o RM pueden requerirse para detectar lesiones tumorales.

La RM cervical o lumbar-pélvica es muy útil para el diagnóstico de la causa de la radiculoplexopatía braquial o lumbosacra, respectivamente. En la plexopatía lumbosacra puede requerirse la laparotomía exploradora ante la sospecha de una compresión tumoral.

Parálisis mononeuropática

La debilidad o parálisis muscular amiotrófica se distribuye en correspondencia con la interrupción de las fibras motoras de un nervio motor o mixto. Las fasciculaciones son menos frecuentes que en las lesiones radiculares o del asta anterior. La localización se confirma por el patrón de déficit sensitivo mononeuropático (ver capítulo 3).

Las principales causas de mononeuropatía periférica son:
– Traumatismo, inyección.
– Diabetes, hipertiroidismo, hipotiroidismo.
– Atrapamiento (síndrome de compresión del nervio).
– Posinfección.
– Neoplasia.
– Infección. Herpes zoster, lepra.
– Vasculitis hereditaria.
– Sarcoidosis.

Parálisis radial. Ocasiona debilidad de los musculos extensores del brazo, de los supinadores del antebrazo, de los extensores de la muñeca y de los dedos, y de la extensión y abducción del pulgar en el plano de la palma. Se asocia déficit sensitivo en la piel de la parte posterior del antebrazo y del primer espacio interóseo dorsal. El reflejo tricipital suele preservarse cuando la lesión es distal a la emergencia de la rama de inervación del músculo tríceps. En lesiones más distales puede incluso respetarse el supinador largo o la inervación sensitiva, a pesar de observarse una parálisis completa de la extensión de los dedos.

Frecuentemente se produce por compresión extrínseca en el canal de torsión humeral, donde es más vulnerable (parálisis del sábado noche en la intoxicación alcohólica y por fracturas del húmero).

Parálisis cubital. Causa atrofia y debilidad de la musculatura interósea de la mano y puede ocasionar la garra cubital. Al examen se encuentra el signo de Froment (dificultad en sostener una hoja de papel, un periódico o una cartulina entre los dedos pulgar e índice por parálisis del aductor del pulgar) recurriendo a la flexión de la última falange del pulgar y el signo de Wartenberg (postura abducida del dedo quinto por debilidad del interóseo palmar tercero).

La lesión más frecuente ocurre en la corredera epitrocantérea del codo (túnel cubital) y puede ser debida a microtraumatismos repetidos al apoyar los codos en una superficie dura. Las fracturas antiguas de codo pueden propiciar el síndrome por atrapamiento del nervio. El nervio cubital también puede afectarse en la muñeca (canal de Guyon) y en la palma de la mano (arco palmar) por presión prolongada.

Parálisis del nervio circunflejo (axilar). Cursa con parálisis de la elevación horizontal del brazo y una zona de déficit sensitivo en la región externa del hombro. Esto puede deberse a luxaciones de la articulación escapulohumeral.

Parálisis del nervio femoral. Se manifiesta con imposibilidad para flexionar la cadera y extender la rodilla, amiotrofia del cuádriceps y desaparición del reflejo rotuliano. El déficit motor es muy marcado y existe limitación para subir pendientes o escaleras, o incluso para caminar. En las lesiones proximales puede existir debilidad de los músculos ilíaco y psoas con afectación de la flexión de en la cadera. Cuando la lesión es proximal Las lesiones obedecen a fracturas y luxaciones de la cadera e intervenciones quirúrgicas.

Parálisis del ciático. Existe déficit grave de la flexión de la rodilla y el control de los músculos de la pierna y el pie. Hay alteraciones tróficas de las fibras autónomas con hiperqueratosis plantar y úlceras de decúbito. El nervio peroneal común puede comprimirse en la cabeza del peroné con déficit de la dorsiflexión del pie, con la típica marcha en estepaje, y alteraciones sensitivas en la cara anteroexterna de la pierna y dorso del pie.

Ocurre por traumatismos pélvicos o del fémur, por inyección intramuscular en la región glútea inferior, y por otras causas (neurofibromas, infecciones, isquemia en la diabetes mellitus y la poliarteritis nodosa).

Parálisis por mononeuropatía múltiple

El síndrome de mononeuropatía múltiple se define por la lesión focal, simultánea o escalonada, de más de un nervio periférico. Puede ocurrir una combinación de mononeuropatía del radial (caída unilateral de la muñeca por debilidad de los extensores de la muñeca y los dedos) seguida de mononeuropatía del peroneo (caída unilateral del pie del otro lado) o del mediano (debilidad en la pronación del antebrazo y flexión de los dedos), o alteraciones reflejas en segmentos ajenos a la debilidad, de neuropatía sensitiva (parches de entumecimiento o pérdida sensorial) o de neuropatía autonómica (áreas de anhidrosis localizadas).

Al progresar la lesión los focos o parches se hacen más confluentes y simétricos (semeja una polineuropatía).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

En ocasiones, al inicio, existe una neuropatía simétrica distal (neuropatía del mediano bilateral).

Las causas de este síndrome neuropático periférico son:

- Diabetes mellitus, hipotiroidismo.
- CIDP, neuropatía multifocal con bloqueos.
- Poliarteritis nodosa y otras arteritis (de Churg-Strauss, hipereosinófila, reumatoide, lúpica, crioglobulinemia mixta, granulomatosis de Wegener, vasculitis aislada del sistema nervioso periférico).
- Infecciones. Enfermedad de Lyme, VIH, Lepra.
- Otras. Neurofibromatosis, síndrome de Sjögren, sarcoidosis, porfiria aguda intermitente, amiloidosis primaria, enfermedad de Tangier.

Síndrome de Guillain-Barré "clásico"

Es un síndrome de polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda desmielinizante y es la causa más común de parálisis neuromuscular generalizada. Otras variantes señaladas son: polirradiculopatía inflamatoria aguda axonal motora y sensitiva; polineuropatía axonal aguda motora; síndrome de Miller Fisher (oftalmoplejía, ataxia y arreflexia); síndrome cervicobraquial faríngeo; debilidad oculofaríngea; oftalmoplejía pura; debilidad facial bilateral o del abductor con parestesias distales; ataxia generalizada grave pura; pandisautonomía aguda; paraparesia predominante; monoparesia aislada; debilidad leve y desmielinización posvírica (forma subclínica).

Aproximadamente dos tercios de los casos con el síndrome clásico tienen historia de una infección (usualmente viral inespecífica) de las vías respiratorias o del tracto gastrointestinal. Los gérmenes asociados más frecuentes son: *Campylobacter jejuni*, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, varicela zoster, VIH, *Haemophilus influenzae, Mycoplasma pneumoniae*. El síntoma clínico principal es la debilidad relativamente simétrica con afectación de los músculos proximales y distales. Usualmente aparece primero una paraplejía flácida. Luego la debilidad " asciende" pudiendo llegar hasta una parálisis generalizada e insuficiencia respiratoria (parálisis ascendente de Landry). El grado de afectación motora es muy variable, desde mínima debilidad en las piernas, con o sin ataxia, a parálisis total de las cuatro extremidades, de tronco y bulbar, parálisis facial y oftalmoplejía. La reducción y pérdida de los reflejos musculares es un signo consistente. Puede ocurrir solamente una arreflexia distal e hiporreflexia bicipital y patelar.

Coexisten parestesias distales y dolor en el dorso y las piernas. Se presentan signos de meningismo en algunos pacientes. El debut es agudo y la progresión de los síntomas tiene un máximo de cuatro semanas. La recuperación comienza entre 2-4 semanas después de cesar la progresión y la mayoría se recuperan en meses. En algunos casos ocurren síntomas de disfunción autonómica (taquicardia sinusal, rubor facial, hipertensión fluctuando con hipotensión arterial, anhidrosis o diaforesis) que son especialmente intensos en la infancia.

El LCR citoquímico, usualmente, es normal al inicio, pero luego de la primera semana ocurre disociación albuminocitológica. En algunos casos existen de 10-50 leucocitos por mm^3, pero de forma transitoria. La pleocitosis que persiste más de 72 h puede ocurrir en la meningitis neoplásica, infección por HIV y la enfermedad de Lyme. Los estudios electrodiagnósticos pueden reflejar una lesión desmielinizante o axonal. Estos últimos son indicadores diagnósticos fiables y precoces en el síndrome de Guillain-Barré.

Ante la sospecha clínica se indica el ionograma (para excluir hipopotasemia), CPK (para excluir miopatía), pruebas serológicas (HIV, enfermedad de Lyme), radiografía de tórax (para excluir una neoplasia o signos de sarcoidosis), enzimas hepáticas (para excluir la coexistencia de hepatopatía), electrocardiograma y monitorización cardiorrespiratoria; además, se indica el cultivo de las heces para las especies de *Campylobacter* y el examen serológico para confirmar la seroconversión relacionada con alguno de los agentes infecciosos implicados en la etiopatogenia. La hiponatremia por secreción inadecuada de la hormona antidiurética aparece especialmente en los pacientes con ventilación mecánica.

El diagnóstico diferencial incluye a otras causas de debilidad muscular generalizada (Tabla 2.11). Es distintivo del síndrome de Guillain-Barré la ausencia de ciertos signos (nivel sensitivo en el tronco, asimetría marcada o persistente, debilidad de los músculos del maxilar inferior, trastornos de esfínteres marcados o al inicio del cuadro, fiebre, > 50 leucocitos mononucleares en LCR, presencia de leucocitos polinucleares en el LCR). La debilidad de las extremidades sin debilidad facial apoya más el diagnóstico de una mielopatía cervical o una meningitis carcinomatosa. La parálisis de los músculos faríngeos y laríngeos puede ocurrir en la neuropatía craneal del síndrome de Guillain-Barré, el botulismo y la miastenia grave.

Además, la diferenciación incluye a las principales causas del síndrome de polineuropatía aguda motora con trastorno variable de la función sensitiva y autonómica: uremia (frecuentemente en diabéticos); difteria (infección faríngea, historia de parálisis inicial de los músculos faríngeos y laríngeos en las 5-8 semanas previas); porfiria aguda intermitente (a menudo hay dolor abdominal, psicosis, convulsiones y taquicardia; altas cantidades de porfobilinógeno y ácido aminolevulínico delta

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 2.11. Diagnóstico topográfico y etiológico de las principales causas de debilidad muscular generalizada aguda

Localización de la lesión	*Signos clínicos distintivos*	*Principales causas*
Mesencéfalo	Coma, pupilas medias pobremente reactivas, postura descorticada/descerebrada, hiperreflexia, signo de Babinski bilateral	Ictus, trauma, herniación tentorial secundaria
Base del puente	Síndrome de "enclaustramiento"	Ictus
Médula espinal cervical (choque espinal)	Flacidez, pérdida sensitiva por debajo del nivel de la lesión, arreflexia muscular, signo de Babinski, hipotonía de la vejiga y esfínteres	Trauma, infarto, metástasis, mielitis transversa
	Fiebre, síntomas meníngeos, parálisis flácida casi siempre asimétrica, pleocitosis temprana del LCR	Poliomielitis por el virus del Nilo Occidental o por enterovirus
Polineuropatía aguda de predominio motor	Comienzo súbito de una afectación motora predominante en las extremidades, arreflexia, ausencia de respuesta flexora del pie, alteración sensitiva y vegetativa variable, no nivel sensitivo en tronco	Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda y otras causas de neuropatía periférica
Unión neuromuscular	Debilidad ocular (incluyendo pérdida del reflejo pupilar a la luz) y faríngea seguida de debilidad generalizada sin déficit sensitivo	Botulismo, organofosforados
	Historia de fatigabilidad, maxilar inferior péndulo, pueden desencadenarse los reflejos musculares	Crisis de miastenia grave

en orina); enfermedad de Refsum (polineuroparía crónica, retinitis pigmentaria y ataxia cerebelosa asociada con niveles altos de ácido fitánico en sangre); tóxicos (exposición a talio, triortocresilfosfato, arsénico, cloruro de dietileno); neoplasia (raramente durante el carcinoma oculto o la enfermedad de Hodgkin); parálisis por mordedura de garrapata (identificación de la garrapata sujeta al paciente, hipoestesia rara, proteinorraquia normal); vasculitis (lupus eritematoso, poliarteritis nodosa, enfermedad de Churg-Strauss); y en la evolución de enfermedades graves.

Parálisis polineuropática subaguda y crónica

En las polineuropatías ocurre el compromiso simultáneo de varios troncos nerviosos periféricos que causa una pérdida simétrica de la función a predominio distal. Se explica usualmente por una degeneración del axón como parte del fenómeno de "muerte retrógrada". Aquí se afecta el axón desde el sitio más distal hacia el proximal con disolución de la mielina en correspondencia. El deterioro funcional depende del tamaño y longitud de los axones afectados.

La debilidad muscular se inicia y es más severa en las porciones distales de las extremidades (manos débiles y pie péndulo con marcha en estepage). La inspección del músculo extensor digital breve y del primer interóseo dorsal puede mostrar los efectos precoces de la denervación. Puede ocurrir una cuadriparesia flácida con predominio crural. El déficit de los reflejos con frecuencia precede a los síntomas sensitivos y motores. El reflejo aquíleo se afecta primero, luego el patelar y los reflejos de las extremidades superiores.

En ciertas neuropatías periféricas se observan alteraciones de la piel y sus anexos que pueden servir de orientación hacia una causa específica: alopecia rápida en el envenenamiento por talio; líneas de Mees (bandas blancas transversas en las uñas) en la intoxicación por arsénico; angioqueratoma corporal difuso (numerosas máculas y pápulas rojo oscuras sobre el tronco y extremidades) en la enfermedad de Fabry; ictiosis cutánea (piel seca) en ciertos pacientes con enfermedad de Refsum; hiperplasia amigdalar amarillento anaranjado en la enfermedad de Tangier; máculas de tamaño variable y coloración definida (hipopigmentadas en la piel negra y eritematosas en las piel blanca) sugieren lepra en su forma tuberculoide; púrpura en la crioglobulinemia y algunas vasculitis cutáneas; hipertricosis y engrosamiento cutáneo en el síndrome POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, banda monoclonal y alteraciones cutáneas); y pelo ensortijado de inicio infantil en la neuropatía axonal gigante.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Las causas de polineuropatía sensitivomotora subaguda simétrica son:

- Desnutrición. Beriberi (déficit de vitamina B_1), pelagra (déficit de niacina), déficit de vitamina B_{12}, déficit combinado de vitaminas del grupo B.
- Tóxicos. Arsénico, mercurio, plomo, talio, n-hexano, metilbromuro, óxido de etileno, organofosforados, acrilamida.
- Medicamentos. Isoniacida, etionamida, hidralacina, nitrofurantoína, disulfiram (incluyendo los trabajadores de la industria del rayón), vincristina y fenitoína.
- Uremia, diabetes mellitus.
- Idiopática subaguda.

Para el estudio de las causas de polineuropatía sensitivomotora crónica es conveniente considerarlas en dos subgrupos:

1. Adquiridas.
2. Hereditarias.

No obstante, de forma general se distinguen las categorías etiológicas siguientes:

- Paraneoplásicas. Carcinoma, linfoma, mieloma.
- Inflamatorias. CIDP, paraproteinemias, conectivopatía.
- Metabólicas-tóxicas. Uremia, beriberi, diabetes mellitus, hipotiroidismo, amiloidosis, déficit nutricional, intoxicación.
- Hereditaria idiopática. Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipos 1 (desmielinizante), 2 (axonal) y 3 (intersticial hipertrófica o Dejerine-Sottas); proclividad hereditaria a la parálisis por presión.
- Hereditaria con trastorno metabólico conocido. Enfermedad de Refsum, leucodistrofia metacromática, enfermedad de Krabbe, adrenoleucodistrofia, polineuropatía amiloide, polineuropatía porfírica, enfermedad de Fabry, abetalipoproteinemia, enfermedad de Tangier.

Cuando existe un comienzo claro en la vida adulta es más probable una polineuropatía adquirida, y cuando el inicio no puede ser precisado (progresión insidiosa) debe pensarse en una polineuropatía hereditaria. Varias neuropatías "idiopáticas" que comienzan en la edad adulta pueden representar formas leves de neuropatías hereditarias.

Las pruebas diagnósticas especiales en el paciente con polineuropatía se orientan a partir de los datos clínicos y se engloban en las categorías siguientes:

- Estudios de conducción nerviosa y electromiograma.
- Pruebas bioquímicas para identificar los trastornos metabólicos, tóxicos y nutricionales.
- Examen del LCR.
- Biopsia de nervio y músculo.
- Medición de inmunoglobulinas y anticuerpos antineurales.
- Examen genético para el diagnóstico de neuropatías hereditarias.

Los análisis de laboratorio que, con frecuencia, se indican para la determinación de la causa de la neuropatía periférica son: hemograma completo, velocidad de eritrosedimentación, glucemia, función hepática (transaminasas, gamma-glutamiltranspeptidasa), hormonas tiroideas, concentración de vitamina B_{12} y ácido fólico (en los estados carenciales), y electroforesis de proteínas séricas y de inmunofijación. Es importante la pesquisa de las proteínas monoclonales en los pacientes con neuropatía crónica de causa desconocida, en especial, cuando la edad supera los 60 años, porque puede existir una gammapatía monoclonal.

Otras pruebas a indicar acorde con el contexto clínico son: anticuerpos antinucleares y ANCA, crioglobulinas y serología de la hepatitis B o C en las vasculitis sistémicas; lipidograma para descartar déficit de alfa (Tangier) o beta-ipoproteinemias (Bassen-Kornzweig); y estudio de neoplasia oculta (radiografía de tórax, broncoscopia, antígeno prostático específico, mamografía, ultrasonido ginecológico, etc.). El estudio del LCR es útil en la evaluación de la neuropatía desmielinizante y las polirradiculopatías relacionadas con carcinomatosis o linfomatosis meníngea.

La diabetes mellitus es una causa muy frecuente de neuropatía periférica y las manifestaciones clínicas neuropáticas pueden ser su forma de presentación. Los patrones clínicos derivados comprenden: subclínica (conducción nerviosa anormal), polineuropatía sensitiva distal subaguda, oftalmoplejía aguda (principalmente parálisis aislada del tercer nervio craneal sin toma pupilar), mononeuropatía aguda del tronco o las extremidades (femoral, ciático, peroneo), radiculopatía lumbar dolorosa, mononeuropatía múltiple motora-dolorosa (amiotrofia diabética), radiculopatía toracoabdominal dolorosa y la disautonomía.

Algunas de estas formas clínicas pueden coexistir. El mecanismo de producción probablemente comprende a la microangiopatía-isquemia y los cambios de varias vías metabólicas debidos a la hiperglucemia (conversión intracelular de glucosa en sorbitol por la vía poliol mediante la enzima aldolasarreductasa y disminución del mioinositol intracelular; lesiones microvasculares y desmielinización derivadas de los productos finales de glucosilación).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 2.12. Manifestaciones clínicas de la neuropatía autonómica

Cardiovasculares	Hipotensión ortostática con caídas al suelo, taquicardia en reposo o frecuencia cardíaca fija
Digestivos	Disfunción motora esofágica, gastroparesia o atonía gástrica (puede ser asintomática o manifestarse por: náuseas, vómitos, digestiones "pesadas", mal sabor de boca al levantarse por la mañana), atonía de la vesícula biliar (asociado a colelitiasis), enteropatía (diarrea líquida episódica predominantemente nocturna, atonía del colon con estreñimiento e incontinencia anal)
Pupilares	Pupilas mióticas poco reactivas
Sudomotores	Anhidrosis distal, crisis de hipersudación facial y en el tronco, o sudación gustatoria (sudor en labios, nariz y frente al ingerir determinados alimentos)
Genitourinarios	Retención e incontinencia vesical, atonía vesical, disfunción eréctil, eyaculación retrógrada (ocurre salida del semen en la siguiente orina), atrofia de la mucosa vaginal
Generales	Ausencia de los signos autónomos que habitualmente acompañan a la hipoglucemia

Para el diagnóstico etiológico inicial se requiere de una glucemia ≥ 200 mg/dL (11,1 mmol/L) en cualquier momento del día (al azar), una glucemia basal (en ayunas) ≥ 140 mg/dL (7,8 mmol/L) en más de una ocasión o una glucemia ≥ 200 mg/dL (11,1 mmol/L) a las 2 h de la sobrecarga con 75 g de glucosa (prueba de tolerancia oral a la glucosa).

Neuropatía autonómica

Las manifestaciones de disautonomía (Tabla 2.12) son un dato prominente en ciertas neuropatías que afectan las fibras de pequeño diámetro desmielinizadas. La neuropatía disautonómica crónica ocurre en la amiloidosis, diabetes mellitus, HIV, la neuropatía sensitiva paraneoplásica, vasculitis, lepra y la forma sensitiva-autonómica hereditaria. La polineuropatía autonómica aguda ocurre en ciertas intoxicaciones (vincristina, vacor) y en el síndrome de Guillain-Barré.

Síndrome combinado de la neurona motora superior e inferior

Se distinguen varios subtipos acorde con la afectación predominante e inicial de las neuronas motoras.

Esclerosis lateral amiotrófica (enfermedad de Charcot)

Es la forma más frecuente de enfermedad degenerativa de la neurona motora. Se caracteriza por la afectación selectiva, progresiva y combinada de la neurona motora superior e inferior.

Usualmente es una enfermedad que comienza en las edades medias de la vida y progresa a la muerte en 3-6 años. Para su diagnóstico se han delineado los criterios siguientes:

- Criterios necesarios (positivos). Signos de la neurona motora inferior (debilidad amiotrófica en el examen clínico; signos electrofisiológicos en músculos clínicamente no afectados o signos neuropatológicos); signos de la neurona motora superior por examen clínico (es indicada por la hiperreflexia muscular) y progresión de los síntomas y signos dentro de una región o a otras regiones.
- Criterios que deben de estar ausentes (negativos). Signos sensitivos (excepto parestesias menores por la posición); trastornos de esfínteres (excepto en fases muy avanzadas); trastornos visuales o autonómicos; disfunción motora por afectación de los ganglios basales; demencia tipo Alzheimer y otros trastornos simuladores (mielopatías, neuropatías, miopatías, ictus).
- Criterios de soporte. Fasciculaciones en una o más regiones; cambios neurogénicos en la EMG; conducción nerviosa motora y sensitiva normal, y ausencia de bloqueo de la conducción.

La enfermedad no tiene un signo clínico o paraclínico patognomónico. El diagnóstico definido se realiza cuando existen signos de afectación de la neurona motora superiore inferior en 3 regiones (tronco cerebral, médula cervical, médula dorsal, médula lumbosacra). La enfermedad es probable cuando hay en dos regiones signos de afectación de la neurona motora superior e inferior (los signos de la neurona motora superior están por encima de los signos de la neurona motora inferior).

El diagnóstico es posible cuando los signos de las neuronas motoras están en una región o hay signos de la neurona motora superior en dos o tres regiones. Por último, existe la sospecha ante signos de neurona motora inferior en dos o tres regiones (criterios planteados en *El Escorial*, 1990).

La forma más común de presentación es la parálisis amiotrófica braquial-manual (afectación inicial de los músculos intrínsecos de la mano) con aparición posterior del síndrome corticoespinal bilateral crural.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Otras formas espinales son la parálisis amiotrófica braquial proximal (síndrome de Vulpian-Bernhart con afectación de los músculos del cinturón escapular), la paraparesia espástica (usualmente aparecen en menos de 2 años los signos de la neurona motora inferior), parálisis pseudopolineurítica, la hemipléjica o de Mills (monoparesia espástica crural y luego aparece amiotrofia braquial ipsolateral), la parálisis axial (afectación temprana de los músculos torácicos, abdominales y posteriores del cuello) y la debilidad del diafragma (predomina la insuficiencia respiratoria).

En la forma de inicio en el tronco cerebral se afectan los núcleos de los nervios craneales y se produce una parálisis bulbar progresiva. Se presenta una dificultad creciente para masticar, hablar y tragar. Los signos de la neurona motora inferior consisten en debilidad, amiotrofia y fasciculaciones en la lengua y debilidad del velo del paladar. La neuronopatía motora superior se demuestra por el aumento de los reflejos faríngeos y mandibulares.

La extensión progresiva de las manifestaciones de degeneración de la neurona motora superior e inferior a tres de las cuatro regiones del sistema nervioso segmentario (tronco cerebral, médula cervical, médula torácica, médula lumbosacra) permite el diagnóstico clínico de esclerosis lateral amiotrófica; sin embargo, cuando el paciente es portador de una mutación genética patógena el diagnóstico se define solo con la prueba clínica de signos de la neurona motora superior e inferior en una región.

Para el diagnóstico preciso se requiere de la neurografía sensitiva (para descartar polineuropatías sensitivas), neurografía motora (incluyendo la estimulación de puntos proximales de al menos 2 nervios motores), y EMG de músculos proximales y distales de las 4 extremidades, que puede ampliarse a los músculos craneales y paravertebrales dorsales. De manera general el EMG registra los signos de neuronopatía motora inferior antes que los signos clínicos se manifiesten.

La RM centrada en un segmento raquídeo o en el cráneo se ordena según las manifestaciones clínicas para el diagnóstico diferencial con otros trastornos, pero puede delinear el hallazgo inespecífico de afectación bilateral del tracto corticoespinal.

Con el objetivo de descartar otros trastornos simuladores se requieren diversos análisis de laboratorio clínico (hemograma, eritrosedimentación, glucemia, proteína C reactiva, enzimas hepáticas, hormonas tiroideas, CPK, ionograma, vitamina B_{12} y folato, electroforesis de proteína, VDRL, VIH).

Mielopatías

En las lesiones transversales completas o incompletas se interrumpen los tractos ascendentes provenientes de los niveles inferiores a la lesión y los tractos descendentes por encima de ese nivel. Por lo tanto, se pierden las funciones motoras y sensitivas por debajo del nivel de lesión medular. La ubicación de la lesión en el plano transversal ocasiona una combinación distintiva de síntomas motores y sensitivos (síndrome medular transversal, síndrome de hemisección medular, síndrome medular central, síndrome medular anterior).

La instauración de la mielopatía transversa es, con frecuencia, aguda e inicialmente y causa una parálisis flácida con arreflexia y pérdida de la sensibilidad por debajo del nivel lesionado.

Este trastorno clínico se denomina choque espinal. En los días subsiguientes y de manera gradual se demuestra el síndrome característico de la parálisis por neuronopatía motora superior con espasticidad, hiperreflexia y signo de Babinski. Asimismo, se recuperan las funciones autónomas y pueden ocurrir espasmos de los músculos flexores en los segmentos lumbares. En el nivel de la lesión pueden persistir signos segmentarios de la neurona motora inferior debido a una lesión de las astas o las raíces espinales anteriores. Los signos de neuronopatía inferior son más evidentes en la región cervical.

Los trastornos de la función autonómica pueden ocurrir por debajo del nivel de la lesión. Ocurre pérdida de la sudación, cambios tróficos cutáneos, variaciones súbitas de la temperatura corporal y de la presión arterial. En la fase inicial posterior a la lesión aguda ocurre atonía vesical y del esfínter anal. Luego ocurre espasticidad de la vejiga y el esfínter anal, la cual ocasiona la evacuación involuntaria de la orina y las heces.

El diagnóstico de algunas causas de mielopatía puede orientarse mediante las manifestaciones clínicas asociadas. En la mielitis posinfecciosa y posvacunal los síntomas medulares tienen una relación temporal con una infección viral o una inoculación.

El dolor en la columna intensificado con la presión, el dolor radicular, la fiebre y una herida asociada con una infección cutánea son datos sugestivos de un absceso epidural. No obstante, el diagnóstico etiológico preciso usualmente requiere de análisis de sangre (hemograma, velocidad de eritrosedimentación, serología de sífilis), radiografía de tórax (para detectar neoplasia, tuberculosis), radiografías de la columna vertebral, RM medular, examen del LCR y potenciales evocados somatosensoriales. En la actualidad la indicación de la TC y la mielografía se han relegado por las ventajas de la RM.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Síndrome de excitación difusa del pool internuncial

En el tétanos ocurre rigidez y espasmos de los músculos estriados por una descarga exagerada e incontrolable de las neuronas motoras inferiores. El fenómeno se presenta al llegar la tetanospasmina (una toxina producida por el *Clostridium tetani*) a la sinapsis de la médula espinal y el tronco cerebral. Dicha toxina produce un bloqueo de la liberación de neurotransmisores inhibidores (glicina y GABA) provenientes del pool internuncial.

En el periodo de estado de la forma generalizada ocurre hipertonía permanente acompañada de espasmos dolorosos paroxísticos, localizados y generalizados, en los músculos esqueléticos: maseteros (con trismo), paravertebrales (con rigidez de nuca y opistótonos), extremidades, faringolaríngeos (parálisis bulbar) y respiratorios (asfixia). Entre dos espasmos consecutivos hay periodos de hipotonía muscular. Cualquier estímulo ambiental incrementa la intensidad de los paroxismos. En ocasiones, el tétanos se mantiene localizado al sitio de la puerta de entrada (tétanos cefálico o de extremidades); además, se desinhiben las neuronas preganglionares simpáticas de la médula espinal ocurriendo hiperactividad simpática.

La cara tiene un aspecto característico en el tétanos. La facies en su mitad superior muestra una expresión de dolor y en la mitad inferior una risa permanente (risa sardónica o espasmo cínico). Esto ocurre por una hipertonía exagerada con contractura de todos los músculos de la cara. Se marcan mucho las arrugas de la frente, las alas de la nariz y las cejas están elevadas, las hendiduras palpebrales se estrechan, las comisuras palpebrales se atraen hacia afuera. Los dientes quedan descubiertos porque las comisuras labiales son atraídas hacia arriba y afuera.

El síndrome de la persona rígida consiste en espasmos dolorosos persistentes, especialmente en la parte proximal de las extremidades inferiores y los músculos paraespinales. El paciente yace en la cama con los pies en posición equina y las piernas extendidas. Los espasmos musculares desaparecen durante el sueño, la anestesia general y el bloqueo proximal del nervio. Cualquier estímulo sensitivo o intento de movimiento (pasivo o voluntario) precipita los espasmos musculares. El trastorno se debe a la desinhibición de las interneuronas en la sustancia gris de la médula espinal y, mayoritariamente, se asocia con la producción de anticuerpos contra la enzima que sintetiza el GABA (descarboxilasa de ácido glutámico). Existe una variedad paraneoplásica con frecuencia asociada con el cáncer de mama.

Síndromes de la unión neuromuscular

Comprende los trastornos de la conexión especializada entre las terminaciones nerviosas motoras y el músculo esquelético.

Miastenia grave

Por un mecanismo autoinmune ocurre una disminución del número de receptores de acetilcolina en la placa motora. Ocurre comúnmente en la mujer en la segunda y tercera décadas de la vida, pero también es frecuente en el hombre durante la sexta y séptima décadas.

Clásicamente se produce una debilidad muscular sin atrofia, fasciculaciones o alteraciones de los reflejos. Es común el patrón de debilidad de los músculos extraoculares y párpados con producción de ptosis y diplopía. La ptosis palpebral es generalmente asimétrica e incompleta.

El paciente puede adoptar una posición con inclinación de la cabeza hacia atrás para compensar la disminución de la apertura palpebral. La mímica está disminuida, con un gran esfuerzo para silbar o sonreír. La facies es asténica, como de cansancio o fatiga.

La fatigabilidad es otro rasgo distintivo. Dicho fenómeno consiste en la evocación rápida y progresiva de debilidad muscular con el uso normal (repetido o continuo) del músculo y la recuperación transitoria de la fuerza con el reposo (la diplopía y la ptosis regresan cuando el paciente usa los ojos, la voz se hace nasal y débil a medida que conversa, aparece dificultad para masticar y tragar a medida que come). Según la topografía y el tiempo de ejercicio para que aparezca la fatiga de los principales grupos musculares se distinguen cuatro grados clínicos:

1. Miastenia ocular (debilidad ocular exclusiva con ptosis y diplopía).
2. Miastenia generalizada leve.
3. Miastenia generalizada moderada.
4. Miastenia generalizada severa (Tabla 2.13).

Las tres categorías generalizadas tienen debilidad de diferente intensidad que afecta a otros músculos no oculares, pueden asociarse a debilidad de músculos oculares de intensidad variable. Se subdividen según sea la debilidad predominante en las extremidades o músculos axiales, o exista predominio en los músculos orofaríngeos o respiratorios. En la miastenia grave generalizada puede presentarse debilidad sostenida de los músculos proximales y axiales.

El deterioro brusco y severo de las manifestaciones clínicas (cuadriparesia e insuficiencia respiratoria) con

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 2.13. Escala abreviada para graduar la gravedad de la miastenia grave

Signo clínico y prueba a aplicar	*Gravedad*			
	Ninguno	*Ligera*	*Moderada*	*Severa*
Diplopía con la mirada a la derecha o izquierda (en segundos)	61	11-60	1-10	Espontánea
Ptosis con la mirada hacia arriba sin cerrar los ojos (en segundos)	61	11-60	1-10	Espontánea
Disartria al contar en voz alta y rápidamente de 1 a 50	No	30-49	10-29	< 9
Disfagia al ingerir medio vaso de agua (no realizar si no puede tragar)	No	Tos o aclara la garganta tragar	Tos severa o regurgitación	No puede
Caída de la cabeza al mantenerla elevada (45° con el paciente en decúbito supino; en segundos)	120	30-119	1-29	0
Caída de cada extremidad superior al mantenerla extendida y elevada (90° con el paciente sentado; en segundos)	240	90-239	10-89	0-9
Caída de cada extremidad inferior al mantenerla extendida y elevada (45° con el paciente en decúbito supino; en segundos)	100	31-99	1-30	0
Capacidad vital (% de lo estimado)	≥ 80	65-79	50-64	< 50

Modificado de: Jaretzki, A, RJ Barohn, RM Ernstoff (2000): Myasthenia gravis: recommendations for clinical research standards. Task force of the medical scientific advisory board of the Myasthenia Gravis Foundation of America. *Neurology*; 55: 16-23.

resistencia a la medicación anticolinesterásica se denomina crisis miasténica.

Esta crisis se desencadena por diversos factores (infecciones, estrés, ejercicio, embarazo, parto, calor excesivo, cirugías, fármacos (aminoglucósidos, relajantes musculares, opiáceos, beta-bloqueadores, sedantes, anticolinérgicos, antihistamínicos). Debe diferenciarse de la crisis de debilidad producida por la dosis excesiva de un anticolinesterásico (crisis colinérgica). En la crisis colinérgica aparecen vómitos, sudación, hipersalivación, lagrimeo, palidez y miosis (diámetro pupilar menor que 2 mm con luz ambiental).

El diagnóstico de la miastenia grave se confirma con el uso de un fármaco anticolinesterásico. Para la prueba diagnóstica con neostigmina se indica 1,5 mg por vía i.m. precedida en varios minutos por una inyección i.m. de 0,5 mg de atropina. Se debe usar como referencia la debilidad de músculos extraoculares, alteración del habla, y el tiempo que el paciente puede mantener los brazos en abducción hacia delante (5 min). Una vez iniciada la prueba, la función muscular que se haya escogido como punto de referencia se valora a intervalos de 10-15 min. El efecto se observa en unos 15-30 min, y puede durar hasta 3 h. Para una prueba más detallada de la fuerza muscular se usa la v.o. con 15 mg de neostigmina. El uso de la neostigmina tiene la ventaja de poder observar al paciente durante más tiempo, y eso es, en especial, útil para valorar los músculos cervicales y de extremidades.

Otra prueba farmacológica consiste en la inyección i.v. del edrofonio 1 mg, luego de 1 min si no hay respuesta se aplican 3-6 mg; si no hay respuesta se aplica el resto de la cantidad necesaria para completar un total de 10 mg. La respuesta clínica es súbita y breve, durando de 4-5 min. Para evitar los efectos muscarínicos ligeros del edrofonio puede aplicarse previamente la atropina 0,8 mg por vía s.c. La administración de este medicamento requiere de vigilancia cuidadosa donde existan condiciones de apoyo respiratorio, ya que pueden ocurrir trastornos ventilatorios.

Las pruebas electrofisiológicas y la detección de anticuerpos contra el receptor de acetilcolina en la sangre mediante radioinmunoensayo confirman el diagnóstico de manera inequívoca. La TC o RM de mediastino pueden detectar un timoma asociado en hasta 10 % de los enfermos. Los estudios de la función tiroidea se indican porque de 5 a 15 % de los pacientes pueden asociar hipertiroidismo.

Síndrome miasténico de Eaton-Lambert

Es una forma especial de miastenia donde la debilidad y fatigabilidad ocurre en los músculos del tronco, cintura de los hombros, cintura pelviana y extremidades inferiores. La debilidad en la mayoría de los pacientes no fluctúa, pero puede notarse un incremento con el ejercicio y una mejoría temporal de la fuerza muscular durante las primeras contracciones. Los reflejos musculares están disminuidos y son comunes los trastornos autonómicos (boca seca y perversión del gusto). El diagnóstico se confirma con el hallazgo de un aumento de la respuesta a la estimulación nerviosa repetitiva. El trastorno es una manifestación paraneoplásica (particularmente del cáncer de pulmón).

Botulismo

Se impide la liberación de acetilcolina en las terminaciones nerviosas periféricas por la toxina producida por el *Clostridium botulinum*. Se sugiere por una parálisis flácida bilateral aguda descendente con

booksmedicos.org

booksmedicos.org

preservación de la conciencia y ausencia de fiebre y parestesias. Como regla los síntomas neurales iniciales son oculares (visión borrosa, diplopía, ptosis palpebral, parálisis de los músculos extraoculares y arreflexia pupilar) y bulbares (disartria, disfagia, afonía). Los reflejos musculares se pierden en casos de debilidad generalizada severa. El trastorno evoluciona en 2-4 días y se prolonga por meses. Por lo general en la EMG se produce un aumento característico de la amplitud de la respuesta con la estimulación rápida repetitiva.

Síndromes miopáticos

Las miopatías incluyen los trastornos de la membrana muscular, el aparato contráctil o de los orgánulos. Para el diagnóstico clínico presuntivo de la miopatía es importante la determinación de los aspectos siguientes:

- Síntomas y signos miopáticos que presenta el paciente (manifestaciones clínicas miopáticas).
- Presencia de factores precipitantes de la debilidad o miotonía.
- Historia familiar de miopatía.
- Evolución temporal.
- Síntomas y signos sistémicos asociados (Tabla 2.14).
- Patrón de distribución de la debilidad (Tabla 2.15).

Manifestaciones clínicas miopáticas

Las manifestaciones clínicas de los trastornos del músculo estriado pueden dividirse en positivas (mialgias, calambres, contracturas, mioglobinuria, miotonía)

Tabla 2.14. Manifestaciones comunes en diversas miopatías

Mialgia difusa	Endocrinopatías (hipotiroidismo), síndrome eosinofilia-mialgia, miositis idiopática (polimiositis, dermatomiositis), miositis infecciosa (viral, parasitaria, bacteriana), miopatía mitocondrial, déficit de mioadenilato desaminasa, tóxicas (lovastatina, cloroquina, alcohol), miopatía de agregado tubular, mialgia ligada al X y calambres (variante de distrofia de Becker)
Contracturas musculares	Enfermedad de Brody, déficit de enzimas glucolíticas/glucogenolíticas (miofosforilasa (McArdle), fosfofructocinasa, fosfogliceratocinasa, fosfogliceratomutasa, lactato deshidrogenasa, desramificadora), miopatía hipotiroidea, paramiotonía congénita, hiperexcitabilidad muscular primaria
Contracción muscular sostenida	Distrofia miotónica, miotonía congénita, paramiotonía congénita, parálisis periódica hiperpotasémica, polimialgia reumática, síndrome de Schwartz-Jampel y pseudomiotonía (enfermedad de Brody, hipotiroidismo)
Mioglobinuria	Tóxica (alcohol, clofibrato, opiáceos, estatinas, veneno de serpiente), fiebre prolongada o golpe de calor, síndrome neuroléptico maligno, síndrome serotoninérgico, traumatismo (aplastamiento, eléctrico), infección viral o bacteriana, parálisis periódica hipopotasémica, sarcoglinopatías, déficit metabólico (miofosforilasa, carnitina palmitoiltransferasa, mioadenilato deaminasa), miositis, distrofia de Duchenne-Becker
Retraso mental	Distrofia de Duchenne, distrofia miotónica, distrofia congénita tipo Fukuyama, distrofia congénita tipo Walker-Warburg o Santavuori
Neuropatía periférica	Alcoholismo, amiloidosis, uremia, sarcoidosis, colagenosis, endocrinopatías (hipotiroidismo, acromegalia), infección por HIV, desnutrición, miopatías mitocondriales, distrofia muscular congénita con déficit de merosina, miositis por cuerpos de inclusión, enfermedad paraneoplásica
Contracturas precoces,	Distrofia de Emery-Dreifuss, distrofia de la cintura de las extremidades 1B (laminopatía) y miopatía especialmente en hombros Bethlem (colágeno VI).
Presentación con insuficiencia respiratoria	Distrofia miotónica, miopatía centronuclear, miopatía nemalínica, déficit de maltasa ácida
Insuficiencia cardíaca congestiva	Déficit de maltasa ácida, miopatía amiloide, déficit de enzima ramificante, trastornos de la carnitina, déficit de enzima desramificante, enfermedades mitocondriales, distrofias musculares (Duchenne, Becker, Emery-Dreifuss, miotónica, cintura de las extremidades (1A, 1B, 1E, 2C-F, 2G, 2I, 2L)), miopatía nemalínica, polimiositis/dermatomiositis
Arritmias cardíacas	Síndrome de Andersen, miopatía Bethlem, síndrome de Kearns-Sayre, distrofias musculares (miotónica, cintura de las extremidades (1B (laminopatía), 1E, 2C-F (sarcoglinopatías), 2G (teletoninopatía)), Emery-Dreifuss, polimiositis)
Hepatomegalia	Déficit de maltasa ácida (glucogenosis tipo II), enzima desramificante (glucogenosis tipo III) y carnitina
Trastornos oculares	Distrofia miotónica, miopatía miotónica proxinal, enfermedad de Walker-Warburg (cataratas), miopatía mitocondrial (atrofia óptica o retinopatía pigmentaria)
Erupción cutánea	Dermatomiositis, vasculitis
Elevación de CPK	Distrofinopatías, canalopatías, miopatías congénitas, inducida por fármacos/toxinas (amiodarona, cloroquina, ciclosporina, heroína, labetalol, estatinas, nifedipina, procainamida, D-penicilamina, zidovudina), miositis (polimiositis, dermatomiositis, miositis por cuerpos de inclusión), miopatías metabólicas, distrofias musculares, traumatismo muscular

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 2.15. Distinción de las miopatías acorde con el patrón de debilidad muscular

Patrón de debilidad	*Miopatías que se presentan con el patrón de debilidad*
Debilidad de la cintura de las extremidades	Polimiositis, dermatomiositis, miositis por cuerpos de inclusión, miopatías estructurales (nemalínica, centronuclear, miotubular), miopatía mitocondrial y toxicometabólicas (glucogenosis (II, III, V, VII y VIII), déficit de carnitina muscular, hipotiroidismo, hipertiroidismo, enfermedad de Cushing, uso de esteroides o estatinas), distrofia esporádica de Duchenne-Becker, distrofia de Emery-Dreyfuss y distrofia de la cintura de las extremidades con herencia autosómica recesiva
Debilidad distal	Miopatías congénitas (nemalínica, central core, centronuclear), miopatía con cuerpos citoplasmáticos, distrofia humeroperoneal de Emery-Dreifuss, distrofia facioescapulohumeral, distrofia miotónica de Steinert, miositis por cuerpos de inclusión, miopatías metabólicas (déficit de ramificadora, déficit de maltasa ácida), distrofia oculofaríngea, miopatía oculofaringodistal y miopatía escapuloperoneal
Debilidad escapuloperoneal	Miopatía nemalínica, miopatía central core, distrofia humeroperoneal de Emery-Dreifuss, atrofia muscular escapuloperoneal ligada al X, síndrome escapuloperoneal ligado al X, distrofia facioescapulohumeral, déficit de maltasa ácida
Debilidad ocular	Ptosis sin oftalmoplejía: miopatías congénitas (centronuclear, nemalínica, nuclear central), miopatía miofibrilar (desmina) y distrofia miotónica Ptosis con oftalmoplejía: oftalmoplejía externa progresiva crónica, distrofia muscular oculofaríngea, miopatía oculofaringodistal, trastornos de la unión neuromuscular
Debilidad facial	Distrofia miotónica, distrofia facioscapulohumeral, miopatías congénitas (centronuclear, nemalínica, déficit de carnitina), polimiositis (raro), miastenia grave
Debilidad de la extensión del cuello	Déficit de maltasa ácida, déficit de carnitina, miopatía desmina, distrofia facioescapulohumeral, hiperparatiroidismo, hipotiroidismo, parálisis periódica hipopotasémica (cuadro agudo), miositis por cuerpos de inclusión, polimiositis, dermatomiositis, miopatía aislada del extensor del cuello, distrofia miotónica y miopatía nemalínica, miastenia grave

y negativas (debilidad, intolerancia al ejercicio, fatiga, hipotonía y atrofia muscular).

Las mialgias y la fatiga son síntomas miopáticos inespecíficos. Cuando la mialgia es un signo notable hay que valorar la presencia de polimialgia reumática (con velocidad de eritrosedimentación elevada). Los pacientes con depresión pueden referir mialgia difusa y fatiga fácil. El calambre es una contractura muscular súbita, involuntaria, con frecuencia dolorosa, breve (dura de segundos a minutos), y se provoca por un movimiento trivial o por la contracción de un músculo acortado. Las contracturas se diferencian de los calambres en que pueden persistir horas y son eléctricamente silentes en la EMG.

La mioglobinuria es una manifestación poco común de miopatía y se produce por la liberación excesiva de mioglobina ante la destrucción muscular excesiva (rabdomiólisis). La mioglobinuria hace que la orina tome un color rojizo (falsa hematuria) y cuando es severa puede causar insuficiencia renal por necrosis tubular aguda.

La debilidad muscular es el síntoma principal de las miopatías y adopta patrones distintivos. Es notada más precozmente por la persona físicamente activa. Los reflejos musculares se reducen en proporción con el grado de debilidad y solo se pierden en los estadios finales cuando existe debilidad severa.

Los síntomas sensitivos y las fasciculaciones están ausentes. La amiotrofia se desarrolla lenta durante varios años. En algunas distrofias musculares (en especial la distrofia muscular de Duchenne) ocurre pseudohipertrofia de los músculos de la pantorrilla y deltoides por infiltración grasa. El tono muscular sin contracturas, está normal o disminuido.

Factores precipitantes de la debilidad o miotonía

Es primordial precisar la existencia de historia de consumo de drogas ilícitas o medicamentos que puedan producir miopatía. La historia de debilidad, dolor o mioglobinuria provocada por el ejercicio sugiere un déficit de la vía glucolítica (enfermedad de McArdle). Los episodios de debilidad asociada con fiebre apoyan el diagnóstico de déficit de la carnitina palmitoiltransferasa.

Los ataques de parálisis periódica se distinguen por ser provocados por el ejercicio e ingestión de hidrato de carbono seguido por un periodo de descanso. Los síntomas de rigidez muscular de la paramiotonía congénita, con frecuencia, se precipitan con la exposición al frío.

Historia familiar de miopatía

Deben incluirse los abortos y muertes neonatales. Al interpretar los datos deben considerarse especialmente los síntomas asociados a la enfermedad sospechada (cataratas, muerte súbita y diabetes en la distrofia muscular;

booksmedicos.org

booksmedicos.org

sordera y crisis epilépticas en las enfermedades mitocondriales).

Para el diagnóstico específico y el consejo genético apropiado es muy útil la identificación de alguno de los patrones hereditarios siguientes:

- Autosómica dominante. Distrofia miotónica, distrofia faciosecapulohumeral, distrofia de la cintura de las extremidades, distrofia oculofaríngea, parálisis periódica, paramiotonía congénita, enfermedad de Thomsen, miopatía central core.
- Autosómica recesiva. Distrofia muscular de la cintura de las extremidades, miopatías metabólicas, miotonía de Becker.
- Transmisión materna. Miopatías mitocondriales.
- Ligada al cromosoma X. Distrofia de Duchenne-Becker, distrofia de Emery-Dreifuss.

Evolución temporal

Comprende la determinación del inicio, duración y evolución de las manifestaciones clínicas del paciente. El inicio de los síntomas puede ocurrir con el nacimiento, en la infancia o en la edad adulta. Dentro de los patrones más distintivos se hallan:

- Inicio con el nacimiento. Distrofia miotónica congénita, miopatías congénitas (centronuclear, desproporción congénita de tipos de fibras, central core, nemalínica), distrofia muscular congénita, enfermedades por almacenamiento glucógeno (déficit de maltasa ácida y fosforilasa) y por déficit de carnitina.
- Comienzo en la infancia. Miopatías congénitas (nemalínica, centronuclear, central core), miopatías endocrinometabólicas, déficit de maltasa ácida, déficit de carnitina, miopatías mitocondriales, distrofia muscular (Duchenne, Becker, Emery-Dreifuss (raro), facioescapulohumeral, cintura de los miembros, congénita), dermatomiositis, polimiositis (raro en niños).
- Inicio en la edad adulta. Miopatía centronuclear, miopatía nemalínica, miopatías inflamatorias (dermatomiositis, polimiositis, miositis por cuerpos de inclusión, HIV), miopatías endocrinometabólicas, distrofias musculares (cintura de los miembros, facioescapulohumeral, Becker, Emery-Dreifuss, miotónica), miopatías mitocondriales y miopatías tóxicas.

Las miopatías pueden presentarse con debilidad constante (distrofias musculares, miopatías inflamatorias) o periodos episódicos de debilidad con fuerza normal interictal (parálisis periódica, miopatías metabólicas debida a algunos trastornos de la vía glucolítica). Los trastornos episódicos evolucionan con debilidad aguda que desaparece en horas o días. Los pacientes con trastornos de la unión neuromuscular también pueden presentar debilidad fluctuante provocada por la fatiga. La debilidad constante puede ser:

- Aguda o subaguda en ciertas miopatías inflamatorias (dermatomiositis y polimiositis).
- Crónica lentamente progresiva en años (mayoría de las distrofias musculares).
- Crónica no progresiva con pocos cambios en décadas (miopatías congénitas).

Patrones de debilidad muscular

En la mayoría de las miopatías se puede distinguir la afectación prominente de ciertos músculos con la preservación de otros. Así se distinguen seis patrones principales de presentación de las miopatías.

Debilidad proximal simétrica de las extremidades (debilidad de la cintura de pélvica o escapular). En la parálisis de la cintura escapular ocurre dificultad para determinados movimientos (elevar los objetos sobre la cabeza, cepillarse los dientes, vestirse, afeitarse y peinarse), el signo de la línea axilar anterior, el signo de la escápula alada (debilidad del músculo serrato) y los brazos de Popeye. La debilidad de la cintura pélvica se expresa por marcha anadeante, dificultad para los movimientos específicos (subir o bajar escaleras, subirse a una silla, levantarse desde la posición agachada, arrodillada o desde el piso) y signo de Gowers (utilización de las manos parar trepar sobre los muslos con el paciente en posición decúbito, con el propósito de adoptar la bipedestación). Aunque constituye el patrón más frecuente de las miopatías, puede ocurrir en la atrofia muscular espinal (proximal del adulto con herencia autosómica, escapuloperoneal con herencia autosómica dominante) y la miastenia grave generalizada.

Debilidad distal bilateral. Es prominente en las manos (dificultad para abrir recipientes, abrochar botones, cerrar una cremallera, girar una llave, cerrar el puño, caída de la mano) o los pies (caída del pie, dificultad para caminar en pisos irregulares, marcha taloneante). Es el patrón típico de las polineuropatías crónicas, pero excepcionalmente ocurre en ciertas formas de atrofia muscular progresiva familiar y distrofias musculares progresivas.

Debilidad escapuloperoneal. La afectación ocurre en los músculos paraescapulares del brazo proximal y el compartimento anterior de los músculos distales de la extremidad inferior causando caída del pie (braquial proximal y crural distal). Sucede en ciertas distrofias tempranas o ligeras.

Debilidad braquial distal-crural proximal. Existe debilidad de los músculos distales del antebrazo (flexores de la muñeca y dedos) y extensores de la pierna (cuádriceps). El paciente, con frecuencia, tiene caídas

booksmedicos.org

booksmedicos.org

por la desviación de las rodillas hacia afuera y dificultad para bajar las escaleras. También se le dificulta agarrar las monedas y apuntar. Los músculos faciales, con frecuencia, están normales. Este patrón asimétrica es distintivo de la miositis por cuerpos de inclusión. Raramente la distrofia miotónica puede presentarse con el mismo patrón, pero la debilidad es simétrica.

Debilidad ocular, facial o faríngea. La afectación de los músculos oculares resulta en ptosis y oftalmoplejía (usualmente sin diplopía asociada). La debilidad facial se sugiere ante la dificultad para inflar globos, tomar líquidos por un pitillo, retirar la comida atrapada entre los labios y encías, mantener cerrada la boca o realizar gestos faciales. La combinación de disfagia, ptosis y oftalmoplejía sin diplopía sugiere el diagnóstico de distrofia oculofaríngea, en especial cuando el inicio ocurre en la edad adulta media o después. La ptosis y debilidad facial es común en la distrofia miotónica y la distrofia fascioescapulohumeral (debilidad facial, escápula alada y debilidad bicipital). La ptosis y oftalmoplejía sin afectación faríngea prominente permite la distinción de la mayoría de las miopatías mitocondriales.

Debilidad de la extensión del cuello. La debilidad predominante en los músculos extensores del cuello se manifiesta por pobre control y caída de la cabeza (no se puede elevar del nivel de la cama). Puede ocurrir debilidad en las extremidades acorde con los patrones descritos previamente y al tipo de miopatía. También la debilidad de los extensores del cuello es prominente en la esclerosis lateral amiotrófica y la miastenia grave.

Pruebas diagnósticas especiales

En las miopatías son muy útiles la medición de la concentración sérica de CPK, la EMG y la biopsia muscular. En la distrofia de Duchenne la CPK se eleva al menos 10 veces (y, con frecuencia, por encima de 100 veces) lo normal, mientras que en la mayoría de las restantes miopatías existen elevaciones inferiores. Los valores normales de CPK (usualmente entre 2-300 UI) se observan en ciertas distrofias musculares, miopatías estructurales y enfermedades mitocondriales.

Los principales hallazgos diagnósticos especiales que fundamentan la sospecha clínica de polimiositis son: valores séricos elevados de CPK y aldolasa, varios potenciales de fibrilación en el EMG, y degeneración-regeneración en la biopsia muscular. Sin embargo, contradicen el planteamiento la velocidad de eritrosedimentación mayor de 100 mm/h, los trazos normales en el EMG, las cifras séricas normales de CPK y aldolasa, y la biopsia de músculo normal. Por último, es confirmatorio de la mejoría al indicar corticoesteroides.

Otras pruebas de sangre útiles son la determinación de electrólitos séricos, pruebas de función tiroidea y serología de HIV. En las miositis pueden requerirse las pruebas serológicas para lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide y otros marcadores inmunitarios (anticuerpos contra las sintetasas del ARN de transferencia citoplasmático o anti-Jo1 en la polimiositis). La mioglobinuria debe sospecharse cuando el análisis de orina es positivo para sangre y no se hallan eritrocitos. Deben someterse a evaluación extensa en busca de un cáncer sistémico los pacientes con miopatía que asocian pérdida de peso reciente, anorexia, fumadores u otros síntomas sugestivos.

Las pruebas genéticas permiten el diagnóstico definitivo de las formas hereditarias y la detección de portadores. Pueden eliminar la necesidad de biopsia muscular u otras pruebas especiales. El déficit genéticomolecular es conocido para un amplio número de miopatías hereditarias, y las mutaciones pueden identificarse por el análisis de la sangre periférica.

Las pruebas de ejercicio del antebrazo se indican para sugerir algunas miopatías metabólicas (trastornos de la vía glucolítica). Se ordena realizar contracciones isométricas con un dinamómetro durante 1,5 s separados por periodos de reposo de 0,5 s hasta completar 1 min. Se miden los niveles de lactato y amonio en reposo y a los 1, 2, 4, 6 y 10 min posejercicio. La elevación del lactato sérico después del ejercicio puede estar ausente (déficit de fosfofructocinasa, déficit de miofosforilasa) o reducido (déficit de fosfoglicerato mutasa). Al contrario, el déficit de mioadenilato deaminasa resulta en una elevación normal del lactato con un pequeño o nulo aumento del amonio.

Parálisis o debilidad psicógena

En las parálisis histéricas o por simulación resulta necesario aplicar varias maniobras para diferenciarlas de las de origen orgánico. Para lograr que los pacientes con parálisis no orgánicas muevan la extremidad afectada no es recomendable la aplicación de maniobras agresivas (pinchazos profundos con agujas para la provocación de dolor intenso).

Signos neurológicos clásicos

La exploración de los signos clásicos de debilidad psicógena se puede realizar a lo sumo dos veces porque su utilidad tiende a declinar con la familiarización del paciente. Los signos a evocar son:

Debilidad discordante. Es difícil imitar la disminución de la fuerza muscular que acompaña al déficit neurológico orgánico. En caso de debilidad psicógena al examinar la fuerza muscular se siente una

booksmedicos.org

booksmedicos.org

pérdida en rueda dentada o trinquete. Si el examinador varía la resistencia continuamente en un rango amplio, notará que por momentos su más potente esfuerzo puede vencer el músculo del paciente y en otros momentos un esfuerzo débil puede superarlo. No existe inercia o rebote al ceder, de manera repentina, la resistencia y hay discordancia entre la incapacidad para andar y mover las piernas en la cama. El reflejo del músculo paralizado es normal.

Caída paradójica de la extremidad superior. Cuando la extremidad superior se levanta a nivel de la cara con los ojos cerrados y se suelta es llamativo que la caída ocurre a una velocidad menor que la dictada por la gravedad, no golpea la cara y existe tendencia a colocarla en una posición natural al lado del cuerpo.

Ausencia de movimiento en la prueba de abducción. Se le pide al paciente colocado en decúbito supino que ejecute la abducción de los pies. Esta es una función con inervación bilateral, y si el paciente trata, en realidad, de mover la pierna supuestamente débil el examinador debe sentir que la pierna supuestamente normal hace un esfuerzo.

Fatiga de la pierna rígida. En caso de presentarse rigidez en la extensión de la rodilla, se coloca al paciente en una mesa de reconocimiento con ambas piernas salientes, que las rodillas sobresalgan del borde de la mesa. La pierna normal se sostendrá por el tobillo. Después de varios minutos se observará si la pierna supuestamente anormal desciende con signos evidentes de fatiga.

Mantenimiento de la postura de las piernas. Cuando el paciente se coloca en decúbito supino y el examinador le flexiona, de manera pasiva, los muslos, casi en ángulo recto sobre la pelvis, y las piernas, en un ángulo de aproximadamente 45°, estas se mantienen en dicha posición durante un tiempo considerable. Por el contrario, en la parálisis orgánica grave, los talones tienden a deslizarse fácil en el lecho y se produce la caída de las rodillas.

Debilidad paradójica del músculo esternocleidomastoideo. El paciente con hemiplejía psicógena presenta dificultad para que el esternocleidomastoideo se contraiga y para girar la cabeza hacia el lado contrario. En una lesión orgánica el movimiento lateral de la cabeza hacia el lado paralizado se preserva, pero puede estar débil hacia el lado sano.

Contracción del músculo antagonista. El examinador palpa el músculo antagonista cuando se examina la fuerza muscular individual. El paciente en vez de realizar la acción requerida contrae el músculo antagonista y demuestra que este posee suficiente fuerza. Si se le solicita que realice la acción antagónica, entonces el paciente contrae el músculo supuestamente débil.

Caídas con protección. El paciente con debilidad psicógena solo cae hacia el lado del examinador o de algún acompañante. Al caerse no se producen traumas o el movimiento puede ser teatral.

Astasia-abasia. Es una manifestación psicógena típica de la marcha en la que se mantiene una coordinación normal de los movimientos de las extremidades inferiores con el peciente sentado o en la cama, pero no puede mantenerse en pie y andar.

Marcha anormal. Aparece marcha robótica, tambaleante sin caídas, cambiante en su patrón, o de base ancha con lateropulsión indistinta. El individuo puede brincar normalmente o realizar sentadillas; la marcha se normaliza cuando el explorador coloca un dedo en la espalda o el hombro del enfermo.

Otros signos neurológicos útiles

El examen de los movimientos asociados patológicos (sincinesias) puede ser útil para ayudar en el diagnóstico diferencial entre la lesión corticoespinal y la histeria. Dentro de los signos más representativos están:

Signo de Hoover. Cuando un sujeto normal en decúbito supino flexiona el muslo y levanta una pierna ocurre un movimiento hacia abajo de la otra pierna. Para realizar la prueba, el examinador primero coloca ambas manos bajo los talones del paciente, que debe situarse en decúbito supino. Entonces le pide que haga presión con los talones hacia abajo de manera forzada para notar la fuerza de cada extremidad inferior. Con posterioridad, el examinador retira la mano del talón de la pierna no paralizada, la coloca sobre la parte alta de este pie y le pide al paciente que trate de elevar esa pierna. Luego se invierte el procedimiento en el otro lado. Durante este movimiento, en el paciente que intenta elevar la pierna con una paresia orgánica unilateral se percibe la presión añadida de la pierna (sana) que se quedó con la mano colocada por debajo del talón, pero también se presenta menos intensa en la pierna parética cuando se eleva la normal. En caso de debilidad por histeria o simulación, este fenómeno, aunque puede mantenerse en el lado parético cuando eleva la pierna normal, falta o es muy ligero en la pierna normal cuando se supone que el paciente trata de elevar la pierna parética; también puede ocurrir una contracción de la pierna más enérgica de lo normal.

Signo de Babinski del tronco-muslo o de flexión combinada del tronco y el muslo. Durante la prueba, en el individuo normal se produce la flexión combinada de la pierna, y los talones ejercen presión hacia abajo. En la hemiparesia por lesión corticoespinal se produce la flexión en el muslo asociada con flexión en el tronco; como resultado, aparece una elevación involuntaria

booksmedicos.org

booksmedicos.org

del miembro parético y el talón se eleva. Los dedos de ese pie pueden abrirse en abanico. La pierna normal no se eleva o se eleva ligeramente, pero no tanto como la parética. En la paraparesia ambas piernas se elevan. En la histeria la pierna normal se eleva, o ninguna de las dos se eleva.

Signo del tibial anterior de Strümpell. El paciente en decúbito supino no puede realizar la flexión dorsal del pie parético, pero cuando flexiona la pierna sobre la rodilla y el muslo sobre el abdomen, el músculo tibial anterior se contrae involuntariamente y el pie realiza su flexión dorsal e inversión. La respuesta se acentúa si el investigador hace resistencia al movimiento voluntario.

Trastornos de la coordinación de los movimientos

El término taxia (orden) es sinónimo de coordinación. La ataxia es la falta de coordinación de los actos motores a pesar de la ausencia de alteraciones motoras voluntarias. El trastorno puede producirse por lesiones ubicadas en:

- Cerebelo o sus principales conexiones (ataxia cerebelosa).
- Nervios periféricos (ataxia periférica).
- Cordón posterior de la médula espinal (ataxia medular).
- Receptor vestibular o sus vías (ataxia vestibular o laberíntica).
- Tálamo (ataxia tálamica).
- Corteza cerebral parietal (ataxia cortical).

Técnicas de examen y manifestaciones clínicas

Para referirse a la falta de coordinación los pacientes y acompañantes con frecuencia usan diferentes palabras (mareo, vértigo, inseguridad, inestabilidad, torpeza, irregularidad). Por lo tanto, el significado exacto del síntoma debe aclararse mediante el interrogatorio y la exploración física. A partir de los hallazgos clínicos las ataxias se clasifican en estáticas y dinámicas (locomotora o cinética).

Ataxia estático-locomotora

La coordinación estática (equilibrio) se valora mediante el examen de la postura. Primero se observa al paciente acostado y sentado, con la finalidad de apreciar alteraciones importantes del equilibrio. Para detectar las alteraciones más leves, se utilizan las técnicas siguientes:

- Prueba de Romberg simple. Se le solicita al paciente que permanezca parado con los pies juntos y los brazos a los lados del cuerpo, y que mantenga la postura

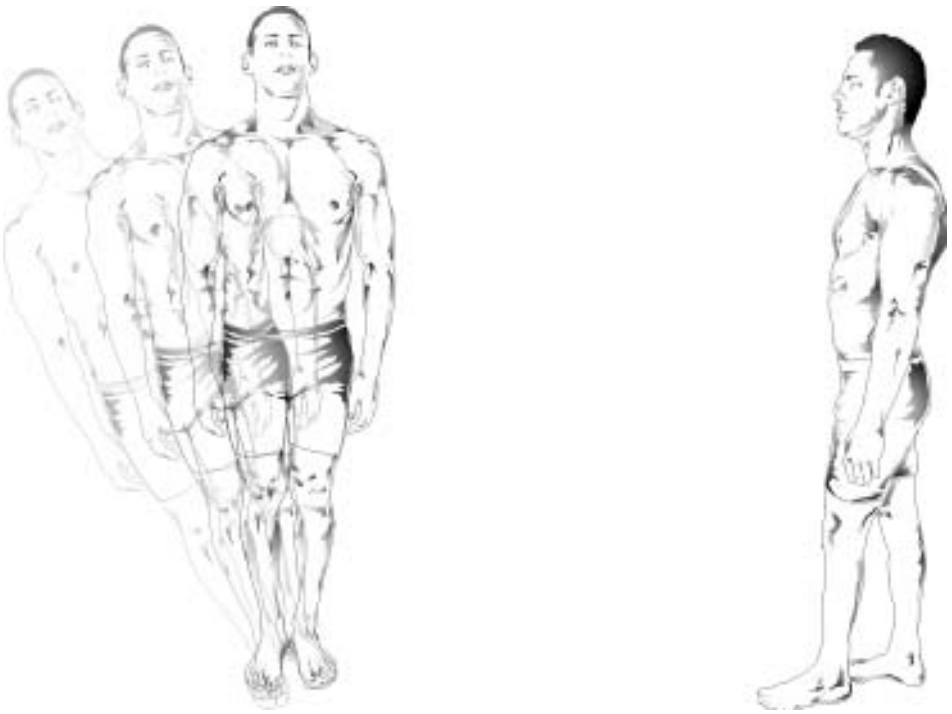


Fig. 2.25. Prueba de Romberg. A. Simple. B. Sensibilizado. En líneas discontinuas se ejemplifica el signo de Romberg.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

sin apoyarse con sus manos. El explorador, a su lado, está atento para evitar que el paciente caiga por la pérdida del equilibrio. Primero se observa la habilidad para mantenerse en la posición de firme con los ojos abiertos durante 5-10 s. Si existe estabilidad postural con los ojos abiertos, se le pide que cierre los ojos durante 20-30 s (Fig. 2.25 A).

– Prueba de Romberg en tándem. En caso de duda, se aumenta la sensibilidad de la prueba haciendo que el sujeto se ponga de pie con un pie delante de otro (en posición de tándem). Los brazos deben estar cruzados sobre el tórax y luego se indica que cierre los ojos. Se observa durante 30 s aproximadamente (Fig. 2.25 B).

El signo de Romberg se considera como presente cuando se evoca inestabilidad notable, oscilaciones, un paso hacia un lado o caída con los ojos cerrados. Indica la presencia de un déficit en la conducción de los estímulos propioceptivos a través de las vías de la sensibilidad profunda o de las vías vestibulares que se compensa mediante el sistema visual. Al abolir la información visual con el cierre de los ojos se demuestra la ataxia por una lesión vestibular o propioceptiva.

El signo no se plantea ante las oscilaciones aisladas del tronco sin pérdida del equilibrio (postura cerebelosa). La inestabilidad postural por lesiones del cerebelo se demuestra con los ojos abiertos y cerrados (signo de Romberg negativo). La ataxia del tronco puede ser severa impidiendo que el paciente se siente sin soporte.

Examen de la marcha

Se le indica al paciente que pase por una línea recta con los ojos abiertos, y luego con los ojos cerrados. Cuando cumple bien la acción se le solicita que camine por una línea recta que la punta de un pie haga contacto con el talón del otro (marcha en tándem).

La marcha atáxica por una lesión cerebelosa semeja a la de una persona ebria. La base de sustentación es amplia y los brazos están abiertos. Ocurren frecuentes desviaciones hacia los lados (marcha en *zigzag*). Cuando la tendencia es siempre hacia un lado se indica una lesión hemisférica cerebelosa ipsolateral. Especialmente la dificultad es al girar o cambiar la dirección súbita. Son raras las caídas. Al cerrar los ojos no se modifica la descomposición del movimiento, pero aumenta la desviación de la dirección de la marcha.

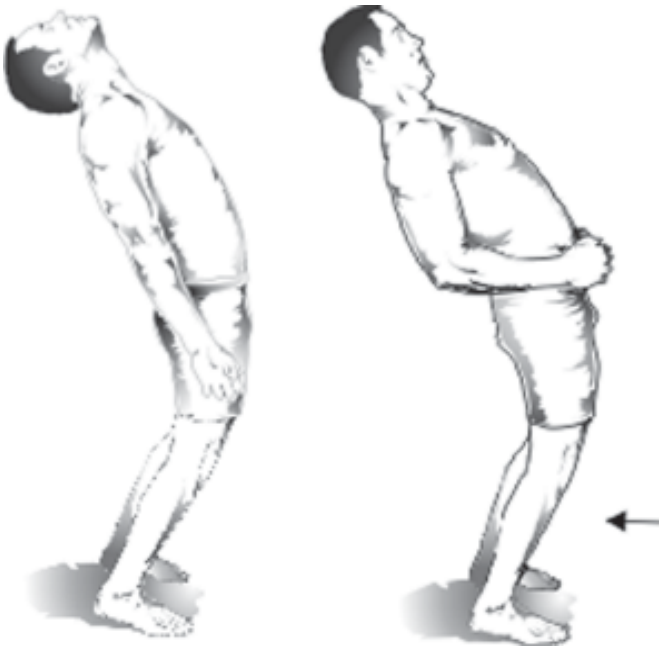


Fig. 2.26. Examen de la asinergia cerebelosa con el paciente de pie. A. Inclinación normal del tronco hacia atrás. B. Inclinación con asinergia cerebelosa (no ocurre la flexión asociada de las piernas).

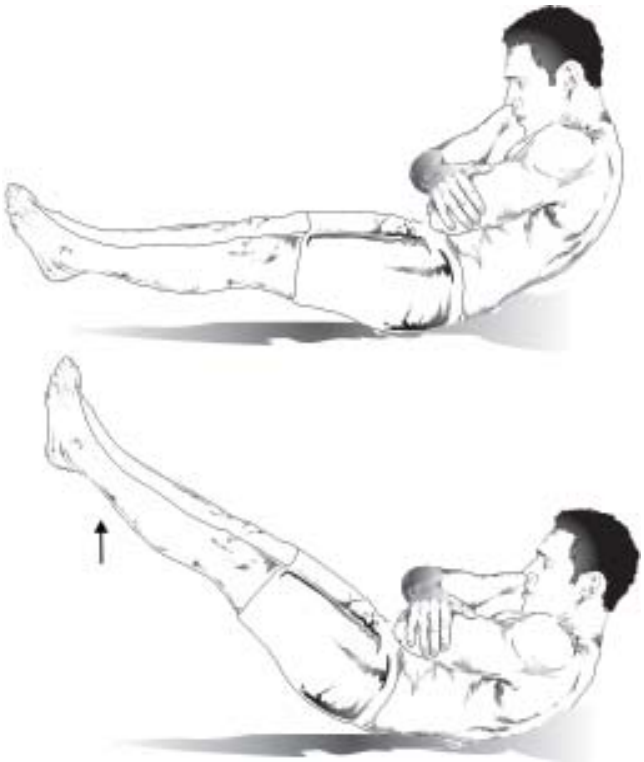


Fig. 2.27. Examen de la asinergia cerebelosa con el paciente en decúbito supino. A. Actitud normal para sentarse desde el decúbito supino. B. Elevación de las piernas al levantarse en la asinergia cerebelosa.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Pruebas de sinergia del movimiento

Permite el examen de la coordinación de los movimientos simples que forman una sucesión en cadena de actos motores complejos. Se valora con las técnicas siguientes:

Prueba del rebote de Stewart-Holmes. Se le indica al paciente que coloque el brazo en posición horizontal y flexione con fuerza el antebrazo sobre el brazo. El antebrazo y la mano se colocan en pronación y la mano se cierra formando un puño. A este esfuerzo, el examinador se opone halando con su mano la muñeca. En la evolución de este movimiento se cesa bruscamente la resistencia para que, en caso de asinergia, la mano del sujeto choque contra su hombro o el pecho.

Prueba de la inclinación del tronco hacia atrás. Se pone al paciente en bipedestación a 30-60 cm frente al examinador y se le indica que se incline hacia atrás aplicando un empujón sobre la región medioesternal. Normalmente se flexionan las piernas en las rodillas y se levantan las puntas de los pies o los talones para mantener el equilibrio. En caso de asinergia, esto no ocurre y el sujeto puede caerse. Para evitar la caída, otra persona debe permanecer detrás del paciente.

Prueba de Babinski del tronco y el muslo. Se coloca al paciente en decúbito supino, sobre una cama rígida, sin almohada y con sus piernas abducidas. Entonces se le dice que intente levantarse a la posición de sentado mientras mantiene sus brazos cruzados frente al pecho. La asinergia evoluciona con elevación de las extremidades inferiores y no del tronco (Figs. 2.26 y 2.27). En las lesiones unilaterales del cerebelo, la pierna ipsolateral se levanta más que la otra al incorporarse el sujeto.

Ataxia dinámica

En la ataxia dinámica se alteran los movimientos voluntarios de las extremidades, en especial en las superiores. El trastorno comúnmente se debe a lesiones del hemisferio cerebeloso.

La mayoría de las pruebas requeridas para evaluar la ataxia dinámica incluyen posiciones y actos que pueden resultar de difícil comprensión. Por lo tanto, antes del examen formal el médico debe explicar y mostrar la ejecución de estas.

Pruebas de movimientos de punto a punto

La pruebas se realizan en cada extremidad, con los ojos abiertos y con los ojos cerrados.

Prueba de índice-nariz. Se le solicita al paciente que haga la abducción y extensión completa del brazo; es decir, que toque con el dedo índice de la mano la punta de su nariz. Cada lado se explora de manera alterna. Primero se le enseña el procedimiento, luego el paciente lo efectúa lenta y después rápido, con los ojos abiertos y con los ojos cerrados. El examinador puede detener la prueba en cualquier momento, colocar el miembro superior extendido en otro grado de abducción y observar su ejecución. Este procedimiento puede realizarse en decúbito supino, pero es importante que el paciente no soporte el codo en la cama. Como alternativa se puede utilizar un procedimiento similar utilizando como blanco la oreja (prueba dedo-oreja).

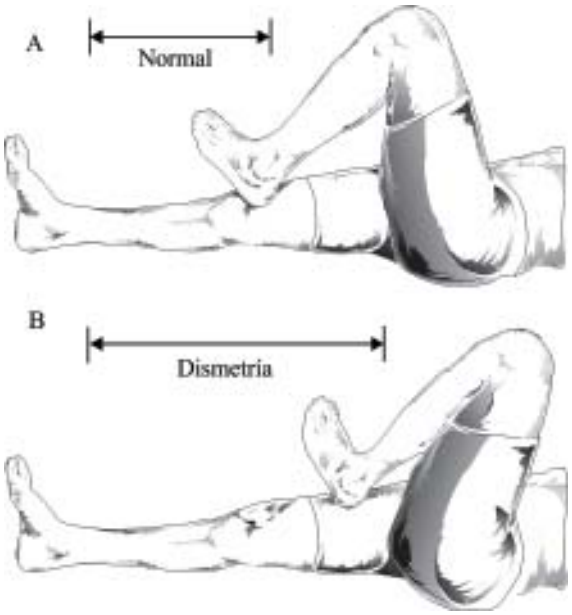


Fig. 2.28. Prueba talón-rodilla. A. Normal. B. Dismetría.

Prueba de nariz-índice-nariz. Primero el examinador debe ilustrar e instruir al paciente. El paciente coloca la punta de su dedo índice en su propia nariz, entonces intenta tocar la punta del dedo del examinador y de nuevo toca la punta de su propia nariz. El dedo del examinador se mueve durante el procedimiento y, por lo general, se le debe decir al paciente que varíe la velocidad en su desarrollo y que lo haga más rápido o lento. La prueba se aplica en cada lado por separado. Es importante que el paciente extienda su brazo por completo, para observar temblores terminales.

Prueba de talón-rodilla. Al paciente en decúbito dorsal se le hace tocar con su talón la rodilla de la otra pierna. A partir de ahí, debe, con un roce o casi en el aire, deslizar el talón por la cara anterior de la tibia hasta el tobillo. Luego se sigue el sentido contrario. La prueba se realiza en cada extremidad, con los ojos abiertos y con los ojos cerrados (Fig. 2.28).

Prueba del dedo gordo del pie-índice. El paciente, colocado en decúbito supino, toca el dedo índice del

booksmedicos.org

booksmedicos.org

examinador con su dedo grande y lo mantiene ahí. Entonces, el examinador mueve rápido su dedo a otra posición y el paciente debe seguir el dedo con su pie. El procedimiento puede comenzar colocando el examinador su dedo aproximadamente 60 cm por encima del muslo del paciente. Se debe informar al paciente que debe flexionar su rodilla para alcanzar el dedo del examinador.

Marcha en tándem. Es una prueba muy sensible para detectar lesiones del vermis del cerebelo.

La dismetría es un trastorno de la trayectoria o colocación de la parte corporal durante un movimiento activo. El signo se manifiesta por una trayectoria en *zigzag* y por sobrepasar el dedo o el talón el objetivo (hipermetría) o no alcanzar el objetivo (hipometría). La braditelecinesia es el elentecimiento antes de alcanzar el objetivo. La discronometría es el retardo en el inicio y fin de los movimientos.

Pruebas de diadococinesia

Consisten en la realización de movimientos rítmicos alternantes con las partes distales de las extremidades superiores o inferiores.

Prueba de movimientos rotatorios del antebrazo y la mano (prueba de las marionetas). El paciente se coloca sentado y con el brazo flexionado en el codo en ángulo recto y los dedos separados y en ligera flexión. Luego se le ordena que golpee, alternativamente su muslo lo más rápido que pueda con la palma y el dorso de la mano (pronación y supinación consecutiva de la mano) durante 20 veces, como mínimo. Después de efectuar la prueba con cada mano, se pide desarrollarla, de manera simultánea, con ambas manos. La extremidad superior debe relajarse; se comienza el procedimiento lentamente y se aumenta, de manera gradual, el intervalo de movimientos alternantes.

Prueba de dedo-dedo. Consiste en tocar la punta del pulgar con la punta de los otros dedos, sucesiva y rápidamente en una dirección (debe intentar más de 14 toques en 10 s). Los movimientos deben realizarse en una secuencia consistente y no se permitirá que el pulgar se deslice de un dedo a otro. El examinador debe notar la velocidad de los movimientos.

Prueba del dedo gordo del pie. Puede probarse alternando la dorsiflexión y la flexión plantar de los pies. Se hace que el paciente toque el piso o la mano del médico lo más rápido posible con la yema del dedo grande del pie.

La pérdida de la coordinación simultánea se denomina adiadococinesia. La disdiadococinesia es el déficit en el ritmo de alternancia y ejecución completa de la secuencia de movimientos. Los movimientos observados son torpes, lentos, batientes, asincrónicos (cuando una mano toca por su palma, la otra golpea por su dorso o lo hacen en momentos diferentes).

Principales síndromes atáxicos

En la ataxia cerebelosa las manifestaciones motoras dependen de la localización de la lesión en el cerebelo y de que se afecten o sean normales estructuras neurales vecinas o relacionadas. Se reconocen los síndromes relativamente diferentes siguientes:

Síndrome vermiano inferior (floculonodular)

Evoluciona con ataxia postural del tronco y la cabeza en la posición de sentado, parado y caminando. Existe un déficit de la estabilización visual de la postura (signo de Romberg ausente). Igualmente no existe ataxia de las extremidades cuando el paciente está en la cama. Los reflejos musculares pueden ser pendulares si se afecta la línea media anterior del cerebelo. Cuando se afecta la línea media posterior aparece retropulsión. Al progresar la lesión ocurre titubeo anteroposterior del tronco, nistagmo y disartria.

Síndrome del lóbulo anterior (paleocerebelo)

Consiste en ataxia postural y de la marcha. Existe preservación relativa de los movimientos finos coordinados de las extremidades superiores. La oscilación se provoca al cerrar los ojos (signo de Romberg presente). Se asocia frecuentemente, con disartria y sacadas dismétricas.

Síndrome de lesión hemisférica cerebelosa unilateral

Consiste en ataxia severa de la extremidad superior e inferior ipsolateral a la lesión (hemiataxia). Incluye dismetría, adiadococinesia y desviación de la marcha hacia el lado de la lesión. El signo de Romberg está ausente. Se asocia temblor de intención al afectarse en núcleo dentado o el pedúnculo cerebeloso superior. La hemiataxia cerebelosa también se incluye dentro de síndromes del tronco encefálico (Wallemberg, Claude, Benedikt, Nothnagel).

Síndrome cerebeloso difuso

Ocurre afectación simétrica de ambos hemisféricos y del vermis. Se manifiesta por ataxia bilateral de las extremidades y ataxia estático-locomotora. Frecuentemente se asocian signos extracerebelosos (corticoespinales, extrapiramidales, oftalmoplejía, neuropatía periférica). Se distinguen síndromes diferen-

booksmedicos.org

booksmedicos.org

tes en la lesión de ambos hemisferios cerebelosos (puede asociarse al síndrome vermiano) y en las anomalías espinocerebelosas (ataxia de predominio sensorial con disinergia cerebelosa).

Los síndromes cerebelosos puros son raros. La combinación de nistagmo, lenguaje escandido (entrecortado por separación de las sílabas) y temblor de intención se denomina tríada de Charcot. Dicha tríada en ocasiones, se presenta en la esclerosis múltiple y se produce por la afectación de los fascículos cerebelosos. Las enfermedades degenerativas cerebelosas, con frecuencia, manifiestan un nistagmo ligero y otras anormalidades significativas de los movimientos oculares (sacadas hipométricas e hipermétricas, no supresión del reflejo oculovestibular). La hipotonía se observa en las lesiones unilaterales agudas, pero es rara en las lesiones crónicas, simétricas y lentamente progresivas. La disartria (ataxia del habla) es frecuente en las enfermedades cerebelosas severas.

En el diagnóstico diferencial de los síndromes cerebelosos sobresalen la ataxia sensitiva propioceptiva y vestibular. La interrupción de la sensibilidad profunda (neuropatía de fibras sensitivas gruesas, lesión cordonal posterior) se caracteriza por el empeoramiento de los síntomas al cerrar los ojos (signo de Romberg, pruebas de punto-punto), marcha taloneante y marcado déficit de la sensibilidad propioceptiva. En la ataxia vestibular ocurre desviación hacia el lado afectado al deambular (lateropulsión) asociada con otros síntomas (vértigo). Una hemiataxia raramente se debe a una lesión talámica anterior (infarto, hemorragia) o del lóbulo parietal superior en el lado contrario. Las lesiones frontales evolucionan con una marcha característica (ataxia frontal de Bruns).

Principales causas

Con la identificación de los síndromes cerebelosos delineados se facilita el diagnóstico de la causa de ataxia cerebelosa. A partir del síndrome clínico se puede distinguir la clasificación siguiente de las causas de ataxia cerebelosa:

- Síndrome cerebeloso vermiano. Degenerativo (alcohólica-nutricional, atrofia cerebelosa cortical pura y familiar tardía, idiopática), neoplásico (meduloblastoma, hemangioblastoma, astrocitoma quístico, metástasis en niños).
- Síndrome cerebeloso hemisférico unilateral. Vascular (infarto por oclusión de la arteria cerebelosa superior o hemorragia), meduloblastoma, absceso cerebeloso.
- Síndrome cerebeloso global agudo. Tóxicos (psicofármacos, piperacina, talio, fenitoína, carbamazepina, fenobarbital, alcohol, drogas ilícitas, mercurio, tolueno, inhalación de CO), cerebelitis posinfecciosa (varicela zoster, Epstein-Barr, parotiditis, influenza, herpes simple tipo I, coxsackie, echovirus, sarampión, hepatitis, micoplasma, legionella), cerebelitis infecciosa (varicela zoster, echovirus, coxsackie B, meningitis bacteriana), encefalomielitis postinfecciosa desmielinizante, hipertermia prolongada, traumas (contusión, poscontusión, hematoma en fosa posterior, disección de la AV), enfermedades cerebrovasculares, hidrocefalia o hemorragia secundaria a tumor de fosa posterior, ataxias episódicas (canalopatías de potasio, enfermedad de Hartnup, enfermedad de jarabe de Arce, citrulinemia, acidemia argininosuccinica, déficit enzimáticos (ornitina-transcarbamilasa, ornitina-transcarbamilasa, biotinidasa, piruvato-deshidrogenasa, piruvato-cinasa).
- Síndrome cerebeloso global subagudo. Tumores, abscesos, y degeneraciones: alcohólico-nutricional y paraneoplásica.
- Síndrome cerebeloso global crónico. Degeneraciones de múltiples sistemas (atrofia de múltiples sistemas, parálisis supranuclear progresiva, síndrome de Kearns-Sayre), ataxias espinocerebelosas (progresivas con herencia autonómica dominante), ataxias de inicio precoz y herencia autonómica recesiva (ataxia de Friedreich, ataxia con reflejos musculares normales, con déficit de vitamina E, síndrome de Ramsay-Hunt), ataxias congénitas (Joubert, Gillespie, Cayman, aplasia de vermis), y enfermedad de Gertsmann-Straüsler-Scheinker.

En la forma generalizada es clave precisar la forma de inicio y progresión (agudo, subagudo, crónico). Las principales causas de ataxia cerebelosa difusa aguda son la hemorragia e infarto cerebeloso. En adultos, la ataxia cerebelosa subaguda obedece, con frecuencia, a degeneración paraneoplásica o desmielinizante (Tabla 2.16). Las ataxias hereditarias tienen usualmente una evolución crónica lentamente progresiva. Las hemiataxias sin signos asociados, con frecuencia son causadas por un tumor o infarto del hemisferio cerebeloso ipsolateral o por una enfermedad desmielinizante que afecta las conexiones cerebelosas en el tronco cerebral.

Ataxias espinocerebelosas

El diagnóstico diferencial de las ataxias espinocerebelosas se divide en las formas de inicio temprano (ataxia de Friedreich que evoluciona con ataxia en las extremidades superiores, disartria, y combinación de arreflexia, apalestesia y abatiestesia en las extremidades inferiores), las ataxias corticales

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 2.16. Características diferenciales de causas selectas de ataxia esporádica de inicio en el adulto

Trastorno	*Hallazgos característicos*
Hematoma o isquemia cerebelosa	Inicio agudo asociado con cefalea intensa, vértigo, vómitos y alteración del nivel de conciencia; TC de cráneo con infarto (puede ser negativa) o hemorragia
Contusión cerebelosa	Historia de traumatismo craneal; área de contusión en la neuroimagen
Cerebelitis posinfecciosa	Historia de infección viral previa; signos corticoespinales y confusión mental variable; pleocitosis ligera en LCR
Esclerosis múltiple	Neuropatía óptica previa, oftalmoplejía internuclear; RM o LCR positivo
Tumor de fosa posterior	Cefalea occipital, vómitos en proyectil, deterioro progresivo de la conciencia; TC o RM positivo
Degeneración cerebelosa alcohólica	Historia de consumo crónico de alcohol; atrofia del vermis cerebeloso en TC o RM (casi siempre); signos de hepatopatía
Degeneración cerebelosa paraneoplásica	Progresión rápida; historia de cáncer de pulmón, ovario, mama, enfermedad de Hodgkin; anticuerpo antineuronal positivo
Ataxia por fármacos e intoxicaciones	Historia de contacto con el fármaco (litio, fenítoina, amiodarona, tolueno, 5-fluorouracilo, citosina arabinósido) o el tóxico exógeno (organofosforado, mercurio, talio)
Ataxia anti-DAG	Diabetes mellitus insulinodependiente; anticuerpos contra la descarboxilasa de ácido glutámico
Encefalopatía con respuesta a esteroides	Progresión rápida, cambios cognitivos; respuesta rápida a los esteroides; anticuerpos asociada a tiroiditis autoinmunitario tiroperoxidasa séricos elevados
Déficit adquirido de vitamina E	Historia de diarrea; neuropatía periférica; déficit de vitamina E
Déficit adquirido de vitamina B_{12}	Ataxia sensitiva; hiperintensidad de las columnas posteriores cervicales en IRM-T2; déficit de vitamina B_{12}
Siderosis superficial	Historia de hemorragia subaracnoidea recurrente; sordera y signos piramidales; superficie del cerebro y médula espinal con hipointensidad lineal en la IRM-T2
Neurosífilis tabética	Historia de sífilis; ataxia sensitiva; serología positiva; LCR anormal
Enfermedad de Whipple	Historia de fiebre, pérdida de peso, diarrea, dolor abdominal y artritis; lesiones realzadas con gadolinio; PCR con Tropheryma whipplei en la biopsia duodenal
Ataxia por HIV	Historia de infección por HIV; prueba serológica de HIV positiva
Variante atáxica de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob	Progresión rápida, deterioro cognitivo y signos piramidales; hiperintensidad en los ganglios basales en IRM-FLAIR; incremento de la concentración de la proteína 14-3-3 en el LCR
Ataxia de Friedreich	Ataxia sensitiva, escoliosis y pies cavo; atrofia de la médula espinal cervical en la RM; mutación del gen FXN
Ataxia espinocerebelosa tipo 2 (de Holguín)	Historia familiar (puede estar ausente); puede asociar signos corticoespinales y signo de Romberg; Combinaciones de atrofia cerebral y cerebelosa; bloqueo de la conducción nerviosa sensitiva en fases avanzadas; mutación en cromosoma 12q23-24.1
Ataxia-temblor asociada al X frágil	Temblor, deterioro cognitivo; cerebelo con hiperintensidades en IRM-FLAIR
Atrofia de múltiples sistemas	Disautonomía (hipotensión postural o incontinencia urinaria) en fases avanzadas y signos parkinsonianos; atrofia del cerebelo y tronco cerebral en fases tardías
Hidrocefalia crónica del adulto	Incontinencia urinaria asociada con demencia y ataxia de la marcha

cerebelosas (tipo Holmes de atrofia pura familiar cerebelosa-olivar, de inicio tardío de Marie, Foix y Alojuanine), y las ataxias complicadas (degeneración olivopontocerebelosa, degeneración dentadorrubral, atrofia dentadorrubropalidoluisiana, enfermedad de Machado-Joseph).

Se debe aplicar una estrategia para el diagnóstico correcto de la causa de ataxia cerebelosa en un tiempo razonable sin el uso innecesario de las pruebas diagnósticas especiales. Los datos clínicos siguientes del paciente con ataxia cerebelosa de inicio en la edad adulta también son claves para orientar el diagnóstico etiológico: consumo de alcohol y exposición a posibles agentes tóxicos, infecciones (HIV, sífilis), datos sugestivos de neoplasia o de insuficiencia autonómica. El vértigo y la ataxia cerebelosa pueden concurrir en algunos pacientes con degeneración paraneoplásica y en el infarto bulbar lateral y del cerebelo inferior.

Las ataxias hereditarias autosómicas dominantes son un grupo heterogéneo de afecciones neurodegenerativas que se caracterizan por la disfunción y pérdida neuronal progresiva en el cerebelo, núcleos del tronco cerebral y tractos espinocerebelosos. La forma molecular más frecuente en Cuba, especialmente en la provincia de Holguín, es la ataxia espinocerebelosa tipo 2 (SCA2, del inglés *Spinocerebellar Ataxia type 2*). Usualmente se presenta en la edad adulta con ataxia de la marcha, disartria cerebelosa, e incoordinación de los movimien-

booksmedicos.org

booksmedicos.org

tos voluntarios en las extremidades (dismetría y adiadococinesia).

En la mayoría de los casos existen movimientos oculares involuntarios y oculares voluntarios con amplitud reducida. Se asocian signos de neuropatía periférica (hiporreflexia muscular en las extremidades, apalestesia en las extremidades inferiores y trastornos de la sensibilidad superficial), signos de neuronopatía motora (fasciculaciones, amiotrofia), signos corticoespinales (hiperreflexia muscular, clonos y signo de Babinski) y signos de disautonomía (disfunción urinaria, hipohidrosis, contispación, disfunción sexual). Es orientadora la presencia de otros familiares similarmente afectados, y la evolución progresiva de las alteraciones clínicas y electrofisiológicas (bloqueos en la conducción periférica y central).

Pruebas diagnósticas especiales

Con la TC o RM de cráneo se logra la distinción definitiva de las lesiones cerebelosas focales (infarto, hemorragia, neoplasia, absceso, granuloma, placa desmielinizante) y se orienta el diagnóstico de algunas lesiones difusas esporádicas. La TC de cráneo con cortes selectivos en fosa posterior puede ser útil en las ataxias agudas y subagudas; no obstante, la RM de cráneo es el método de elección para detectar las lesiones cerebelosas subagudas y crónicas (malformación de Chiari).

El estudio del LCR se indica cuando existen indicios de una enfermedad inflamatoria o infecciosa. En la ataxia subaguda se requiere de estudios de imágenes de tórax, abdomen y pelvis para excluir las neoplasias causantes de degeneración cerebelosa.

Para detectar las cardiopatías asociadas a la ataxia de Friedreich se aplica el electrocardiograma. Los estudios de conducción nerviosa se ejecutan ante la sospecha de una neuropatía periférica. Los potenciales evocados muestran lesiones asociadas de los sistemas visual, auditivo y somatosensorial.

Las pruebas bioquímicas y genéticas tienen una indicación doble, ya que permiten confirmar el diagnóstico sospechado a partir de los datos clínicos y la neuroimagen craneal; además, sirven como herramientas diagnósticas cuando la información clínica y de RM es insuficiente para establecer el diagnóstico. Las pruebas de genética molecular para diagnosticar las ataxias con herencia autosómica recesiva y los trastornos mitocondriales se justifican ante un fenotipo apropiado.

En el caso de la SCA2 la mutación consiste en la expansión anormal de las repeticiones del trinucleótido CAG localizado dentro del primer exón del gen ATXN2 (cromosoma 12q23-24.1). Ocurren más de 32 repeticiones CAG, pero el rango 32-36 tiene una penetrancia incompleta.

El diagnóstico prenatal, mediante el análisis del líquido amniótico extraído a las 17-19 semanas del embarazo, se indica en las parejas que: manifiesten su intención voluntaria y de mutuo consentimiento, uno de los miembros es enfermo de la SCA2, o uno de los miembros es presintomático confirmado previamente por el examen predictivo.

El análisis molecular de la sangre para determinar la herencia del gen de la SCA2 y la posibilidad de enfermar se indica en:

– Personas mayores de 18 años y que son descendientes de un enfermo de SCA2 o de una persona asintomática con prueba predictiva positiva.
– Participen voluntaria, y conozcan los riesgos, beneficios y perspectivas de los resultados esperados.

La respuesta final puede ser positiva, negativa o no informativa.

Movimientos involuntarios anormales. Discinesias

Los trastornos de los movimientos comprenden clínicamente a la hipocinesia (disminución de la amplitud del movimiento) y a las discinesias (movimientos involuntarios anormales). Como equivalencia a los trastornos del movimiento usualmente se aplica el término de disfunción de los ganglios basales o del sistema motor extrapiramidal, pero ninguna denominación es totalmente adecuada. Por convención en la categoría señalada se incluye al síndrome parkinsoniano (donde la hipocinesia es un síntoma cardinal), las discinesias con sacudidas (corea, balismo, mioclono, tic) y las discinesias sin sacudidas (temblor, distonía, atetosis). De dicho contexto se excluyen otros trastornos del movimiento deficitarios (parálisis, apraxia, ataxia cerebelosa) y algunos movimientos involuntarios especiales (convulsiones, fasciculaciones y mioquimias).

La hipocinesia y las discinesias, en ocasiones, pueden resultar difíciles de categorizar. Ambas categorías no son mutuamente exclusivas y existen numerosas combinaciones posibles.

El paso diagnóstico inicial consiste en el análisis detallado de las características clínicas para definir el tipo de trastorno del movimiento. Estos pueden ser de diferente velocidad y duración (rápido o lento), amplitud (grande o pequeña), regularidad (regular o irregular), distribución (distal o proximal en la extremidad, axial, focal o generalizado), aparición (brusca o inesperada),

booksmedicos.org

booksmedicos.org

relación con la actividad (presente en reposo o en acción), grado de control (controlable o incontrolable).

Con la definición del tipo de trastorno del movimiento se simplifica la conducta investigativa. El enfoque de las pruebas diagnósticas y el pronóstico pueden variar ampliamente según los tipos principales de trastornos del movimiento. La determinación del síndrome dominante de trastorno del movimiento permite delinear más las etapas diagnósticas subsiguientes y estrechar el diagnóstico diferencial.

Cuando la historia y el examen clínico son típicos de ciertos trastornos, las investigaciones adicionales pueden ser innecesarias; sin embargo, debe considerarse siempre la posibilidad de un factor agravante oculto adicional sobreañadido a un trastorno del movimiento conocido preexistente. Otra posibilidad es que la causa presumida sea un factor agravante o tenga una asociación coincidente (especialmente en los trastornos inducidos por medicamentos). Es posible que el fármaco antipsicótico se haya administrado inicialmente para los síntomas psiquiátricos de la enfermedad que causa el trastorno del movimiento.

Temblor

Es el movimiento oscilatorio rítmico e involuntario de uno o varios partes corporales, como las extremidades, cuello, lengua, mentón o cuerdas vocales. Es el resultado de las contracciones alternantes o sincrónicas de grupos musculares agonistas y antagonistas. El término rítmico hace referencia a un movimiento regularmente recurrente. Se considera oscilatorio al movimiento de una parte del cuerpo que alterna sobre un plano fijo en el espacio.

Clasificación

El ritmo del temblor puede clasificarse como rápido (10-20 Hz), medio (5-10 Hz), y lento (3-5 Hz). No obstante, el enfoque según la frecuencia posee limitado valor dada la dificultad para la determinación clínica sin equipos neurofisiológicos y por sus variaciones usuales entre los diferentes tipos.

En términos generales se reconocen dos categorías: el temblor normal (fino, con frecuencia de 8-13 Hz) y el anormal (o patológico). Las características clínicas básicas del temblor (ritmo, localización, amplitud y constancia) varían según el tipo y la gravedad.

Historia y examen neurológico

La identificación del temblor es usualmente precoz en los individuos que realizan tareas manuales. El resto de las personas puede apreciar el temblor al comer, tomar agua o escribir. La determinación del tiempo de inicio, por lo general, es fácil por tratarse de un síntoma visible para el paciente y las personas que se relacionan con él. En ocasiones, mediante el examen de las firmas antiguas es posible la determinación del tiempo de inicio. También mediante el interrogatorio se precisarán los factores precipitantes, agravantes o aliviantes (cafeína, alcohol, medicamentos, ejercicio, fatiga, estrés). La historia familiar de temblor es especialmente relevante. Al progresar la gravedad del temblor se tiende a producir discapacidad y aislamiento social.

La exploración física específica comienza con la simple inspección durante la entrevista. La mayoría de los pacientes demuestran el temblor, precozmente, durante la consulta debido al estrés que implica. Es importante observar la presencia o ausencia de temblor en los contextos siguientes:

- En reposo. El paciente se coloca en la posición de sentado o acostado, tranquilo, y con las extremidades apoyadas (sentado apoyando sus manos en el dorso del muslo y los pies en el suelo). Así se puede apreciar el temblor de reposo en las extremidades afectadas. La mayoría de los temblores de reposo cesan con los cambios en la postura de la extremidad, pero reaparecen pocos segundos después del ajuste de la posición. En ocasiones, se requiere cerrar los ojos o la distracción (contar hacia atrás) para provocarlo. En ocasiones, el temblor en el brazo se observa cuando el paciente camina.
- Manteniendo una postura contra la gravedad. Se hace extender horizontalmente las dos extremidades superiores frente al cuerpo (actitud de juramento) y se mantienen con los dedos separados. Cuando el temblor no es evidente se coloca un papel sobre los dedos. El temblor postural se aprecia mejor al transmitirse al papel. El médico puede colocar las palmas de sus manos contactando con la punta de los dedos del paciente para apreciar temblores ligeros. La adopción de la postura de parado en firme permite evocar el temblor ortostático de la extremidad inferior.
- Durante un movimiento dirigido a objetivo. Se le indica al paciente que efectúe ciertos movimientos dirigidos a un punto en la extremidad superior (llevar sus dedos a la punta de la nariz, sobre el lóbulo de la oreja o un dedo del examinador; beber un vaso de agua) o inferior (maniobra talón-rodilla). Se puede notar que el movimiento empieza correcta, pero a medida que se acerca al objetivo indicado aparece el temblor de intención. Existen otros temblores que ocurren durante cualquier movimiento voluntario, pero no varían su amplitud al alcanzar el objetivo (temblor cinético simple).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 2.17. Principales características del temblor

Tipo	*Frecuencia (Hz)*	*Localización predominante*	*Factores agravantes*	*Factores atenuantes*
Fisiológico incrementado	8-13	Manos o la boca	Epinefrina, beta-adrenérgicos, xantinas, ansiedad	Alcohol, antagonistas beta-adrenérgicos
Parkinsoniano	4-6	Manos y antebrazos, dedos, pies, mentón, labios, lengua	Estrés emocional	Levodopa, anticolinérgicos
Cerebeloso	2-5	Extremidades, tronco y cabeza	Estrés emocional	Alcohol
Postural	5-8, variable	Manos	Ansiedad, pánico, betaadrenérgicos, abstinencia alcohólica, xantinas, litio, ejercicio, fatiga	Antagonistas beta-adrenérgicos en ocasiones
Esencial (familiar, senil)	6-12	Manos, cabeza, cuerdas vocales		Alcohol, propanolol, primidona, topiramato, reposo
Alternante	3,5-6	Manos, cabeza		Clonazepam, alcohol, antagonistas beta-adrenérgicos
Ortostático primario	14-16, irregular	Piernas	Permanecer de pie	Sentarse, acostarse, caminar, clonazepam, valproato
Neuropático periférico	4-7	Manos y pies	Corticoesteroides	Antagonistas beta-adrenérgicos

Modificado de: Ropper, A.H., R.H. Brown (2005): *Adams and Victor´s Principles of Neurology*. 8 ed. New York: McGraw-Hill.

– Durante tareas cinéticas específicas. Permite constatar el temblor que ocurre solamente durante la escritura (temblor de la escritura específico de la tarea) y el temblor que ocurre cuando la mano adopta la posición de escritura (temblor de la escritura específico de la posición). El temblor aislado de la voz es otro temblor específico de tarea. El temblor de la voz es audible, pero puede realzarse haciendo que el paciente mantenga una nota prolongada. El examen del dibujo de una espiral y de la escritura del sujeto también es para demostrar la micrografía del parkinsonismo.

Formas clínicas y principales causas

De especial interés para el diagnóstico etiológico son el temblor de reposo, el postural, el de intención y el psicógeno. Aunque los patrones clínicos clásicamente delineados son muy útiles para arribar al diagnóstico de la causa del temblor (Tabla 2.17), en ocasiones, pueden apreciarse variaciones en los caracteres ordinarios.

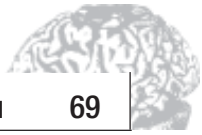
Temblor de reposo

Se presenta cuando la parte del cuerpo está completamente soportada contra la gravedad y sin ninguna contracción voluntaria de los músculos involucrados. Es un síntoma clave del síndrome parkinsoniano, y con frecuencia aparece en la forma idiopática (enfermedad de Parkinson) o el tipo inducido por fármacos. En temblor parkinsoniano tiene un ritmo de 3-6 Hz, por lo general aparece primero en las partes distales y es asimétrico en la mano o el pie. Al inicio se afecta una extremidad superior, luego se extiende a la extremidad inferior ipsolateral (o viceversa, del pie a la mano), y, entonces, ocurre la afectación contralateral. En las diferentes partes el temblor tiene los siguientes caracteres distintivos:

– Temblor en cuenta monedas. Es causada por la flexión-extensión de los dedos en combinación con la aducción-abducción del pulgar sobre la falange terminal de los dedos índice y medio. También da la impresión de que el paciente hace bolitas de pan o enrolla cigarrillos. El temblor se exagera o aparenta más al caminar el paciente.

booksmedicos.org

booksmedicos.org



- Manos que baten el tambor. El movimiento de pronación-supinación de la mano y antebrazo es también una forma de presentación común. Aparece a los pocos segundos de colocar las manos extendidas horizontalmente (temblor reemergente).
- Temblor en taconeo. Los talones golpean el piso siguiendo un ritmo lento y monótono debido al movimiento de flexión-extensión del pie. Es menos frecuente el temblor con golpeo de la punta de los dedos. En ocasiones, el temblor del pie se extiende a la rodilla. El temblor en las piernas, especialmente cuando el paciente está sentado, es usual en el síndrome parkinsoniano.
- Temblor del maxilar inferior y los labios. Se observa un movimiento arriba-abajo del maxilar inferior y fruncimiento de los labios. El paciente puede notar un clic rítmico de los dientes. Cuando se protruye la lengua puede ocurrir un movimiento hacia adentro y afuera de la boca simultánea al temblor en otro sitio (fenómeno linguomaxilar).
- Blefaroclonos. Los párpados tienen a aletear rítmicamente cuando ocurre el cierre ligero de los ojos.
- Otros temblores. En las formas severas se pueden afectar los sitios proximales causando sacudidas más continuas y amplias de todo el cuerpo. El temblor prominente de la cabeza (titubeo) es raro en la enfermedad de Parkinson y ocurre por transmisión de un temblor severo de la extremidad.

La amplitud del temblor es variable y puede aparecer o desaparecer acorde con el grado de reposo del paciente y otros factores. Al inicio el temblor puede ser intermitente, y se precipita solo por la ansiedad o el estrés psíquico. La mayoría de los pacientes notan que el temblor puede desaparecer transitoria al sujetar una mano con la otra, sentándose sobre la mano afectada o cruzando las piernas. Con frecuencia se alivia o desaparece con la actividad voluntaria y vuelve a reaparecer cuando se adopta una nueva posición. También desaparece durante las fases del sueño profundo. El temblor puede estar ausente en algunos síndromes parkinsonianos que asocian una rigidez severa.

En otros trastornos del sistema motor extrapiramidal puede constarse el temblor de reposo. Un temblor de reposo con amplitud baja de la mano o mandíbula sin otras manifestaciones de parkinsonismo puede acaecer en los ancianos. El temblor de reposo también puede ocurrir en varios trastornos donde predomina el temblor postural y de acción (enfermedad de Wilson y otras degeneraciones hepatocerebrales, temblor esencial familiar, temblor mesencefálico o rúbrico).

Temblor postural (o de contracción)

Ocurre mientras se mantienen las extremidades o el tronco voluntaria en una posición contra la gravedad y, a veces, aparece o se exacerba durante posturas específicas (temblor de posición específica). El temblor puede persistir a través del movimiento activo y acentuarse discretamente con los movimientos que requieran de gran precisión. Es típico que el temblor desaparezca cuando las extremidades están relajadas.

El amplio grupo de los temblores posturales comprende a los cuatro subtipos siguientes:

1. Fisiológico incrementado.
2. Esencial.
3. Neuropático periférico.
4. Secundario a otros trastornos motores extrapiramidales.

El temblor fisiológico incrementado probablemente ocurre por estimulación beta-adrenérgica excesiva. Tiene la misma frecuencia que el temblor fisiológico (cerca de 10 Hz), pero una gran amplitud. Se evoca mejor manteniendo las extremidades superiores extendidas con los dedos separados. Sus causas son: endocrinopatía (hipoglucemia, tirotoxicosis, feocromocitoma, enfermedad de Cushing), fármacos y toxinas (ácido nicotínico, amiodarona, aminofilina, amitriptilina, adrenocorticoesteroides, agonistas de la dopamina, anfetaminas, litio, antidepresivos tricíclicos, inhibidores selectivos de la recaptación de la serotonina, cimetidina, interferón, neurolépticos, teofilina, salbutamol, cafeína, tiroxina, valproato, abstinencia alcohólica, mercurio, plomo, arsénico), transitorio en personas normales (esfuerzo físico intenso, emoción, alto consumo de café y tabaco).

El temblor esencial (familiar o esporádico) tiene una frecuencia baja (4-8 Hz) y no se asocia con otros signos neurológicos (entidad monosintomática). Puede aparecer en varios miembros de una familia (temblor hereditario o familiar). El temblor, casi siempre, comienza en ambas manos y es usualmente simétrico. Otra presentación muy frecuente es el temblor de la cabeza (horizontal o vertical) o la voz. En ciertos casos puede concomitar con un temblor fisiológico incrementado por ansiedad o asociarse con otros trastornos neurológicos (parkinsonismo, distonía, neuropatía periférica). La escritura tiene un tamaño normal, pero es temblorosa.

El temblor postural puede ocurrir en el contexto de variadas causas de neuropatía periférica de fibras largas (neuropatías hereditarias, recuperación de ciertos casos de síndrome de Guillain-Barré, CIDP). Es variable, puede tener una alta frecuencia y baja amplitud o

booksmedicos.org

booksmedicos.org

viceversa. Se asocia con debilidad muscular y déficit propioceptivo.

Por último, el temblor postural ocurre también en otros trastornos motores extrapiramidales (enfermedad de Parkinson, enfermedad de Wilson, distonía idiopática), enfermedades cerebelosas y en el temblor primario del escritor.

El temblor generalizado de alta frecuencia (6-8 Hz) es el síntoma más evidente de la abstinencia alcohólica. Se caracteriza por una irregularidad ligera, disminuir en ambientes tranquilos y aumentar con la actividad motora o el estrés. La gravedad puede ser extrema, la cual impide al paciente caminar sin ayuda, pensar claramente o comer sin asistencia. En ocasiones, solo el paciente refiere la sensación de temblor interior.

El temblor ortostático se caracteriza por sensaciones severas de inestabilidad mientras el paciente permanece parado, acompañado de un temblor rápido limitado a las piernas. El temblor desaparece al caminar o sentarse. Debido a su baja amplitud puede requerirse de la palpación de las piernas para detectar el temblor. Los brazos están normales o poco afectados. Es raro encontrar una historia familiar positiva. La relación con el temblor esencial es imprecisa. Se ha sugerido que puede representar un temblor fisiológico acentuado.

Temblor de intención (o atáxico)

Consiste en un temblor que típicamente incrementa su gravedad o aparece a medida que la parte del cuerpo se acerca a su objetivo. Es causado por lesiones del sistema de proyección eferente cerebeloso mediado por el núcleo dentado y el pedúnculo cerebeloso superior.

Cuando las extremidades están inactivas y durante la primera parte del movimiento voluntario no hay temblor, pero a medida que se requieren de finos ajustes del movimiento ocurre una interrupción de la progresión hacia delante de tipo irregular, más o menos rítmica (2-4 Hz) y con oscilaciones a los lados. El temblor tiene una gran amplitud debido a la afectación de los músculos proximales y es común su asociación con otros signos cerebelosos (hipometría, hipermetría, disartria, ataxia). Sus principales causas son la enfermedad cerebelosa (trauma, tumor, ictus, degeneración del núcleo dentado y sus vías eferentes, tóxicos (mercurio), esclerosis múltiple, temblor esencial severo, enfermedad de Wilson y otras degeneraciones hepatocerebrales. En ocasiones, una lesión neuropática periférica puede aparentar un temblor de intención.

Una variante es el temblor de Holmes (o rúbrico). Esta entidad resulta de una lesión en el mesencéfalo que afecta los tractos cerebelosos eferentes y posiblemente las fibras nigroestriatales dopaminérgicas (ictus, trauma). El temblor es eminentemente unilateral, ya sea de una extremidad o un hemicuerpo, severo y constante. Por lo común su intensidad es menor en reposo, moderada al adoptar una postura, y severa con los movimientos cinéticos-intencionales. Cualquier movimiento produce un temblor de 2-5 Hz de amplio rango asociado, a veces, con pérdida de la estabilidad.

Temblor psicógeno

Ocurre en el contexto de varios trastornos psiquiátricos (trastorno de conversión). Tiende a presentar un comienzo súbito y hallazgos no naturales o inusuales (frecuencia y dirección variable, combinación inusual de actividades agravantes). Ocurre sincronía con la frecuencia de un movimiento repetitivo que realiza el paciente con la otra extremidad, distractibilidad (se alivia al distraer al paciente) y sugestibilidad (se alivia o desencadena con intervenciones inusuales).

Este temblor se conjuga con movimientos extremadamente lentos, y con frecuencia con muecas, suspiros o movimientos de todo el cuerpo al realizar una tarea motora simple; además, usualmente están ausentes los signos típicos del parkinsonismo.

Síndrome parkinsoniano

Se define por la lentitud de los movimientos voluntarios (bradicinesia), y al menos uno de los signos siguientes: rigidez muscular plástica o en rueda dentada; temblor de reposo de 4-6 Hz e inestabilidad postural (dificultad para mantenerse de pie en posición erecta y para caminar) no causada por disfunción sensitiva o cerebelosa.

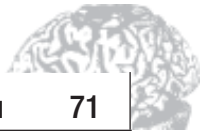
Por lo general se acepta que la bradicinesia y la rigidez resultan de una lesión que interrumpe cierto componente del circuito cortico-estriato-pálido-talámico e involucra una serie de eventualidades secuenciales inhibitorias y excitatorias.

En la enfermedad de Parkinson ocurre una degeneración de las células pigmentadas de la sustancia negra que impide la inervación dopaminérgica de las neuronas estriatales y resulta en una inhibición del circuito tálamo-cortical. Otras disfunciones del circuito ocurren por el bloqueo de los receptores de la dopamina por medicamentos neurolépticos, la degeneración extensa de las neuronas estriadas en la forma rígida de la enfermedad de Huntington y la destrucción del globo pálido medial en la enfermedad de Wilson y de Hallervorden-Spatz.

La hiperactividad de la vía glutamatérgica subtalamopalidal puede ser considerada el marcador fisiopatológico del parkinsonismo. El núcleo subtalámico desempeña una función preponderante en la producción del parkinsonismo. El incremento de la actividad de las neuronas subtalámicas se debe a la reducción de la actividad de las neuronas gabaérgicas e inhibitorias del globo pálido lateral como consecuencia del déficit de dopamina en el estriado.

booksmedicos.org

booksmedicos.org



Se ha considerado que el origen del temblor parkinsoniano radica en una disfunción de las vías de conexión cerebelotalámicas por una lesión en el tegmento ventromedial del mesencéfalo, pero actualmente se implican también un grupo de neuronas oscilatorias ubicadas en el globo pálido medial y en el núcleo subtalámico. Posiblemente se libera un mecanismo oscilatorio que pudiera involucrar las extremidades mediante la vía reticuloespinal.

Los déficit cognitivos y los síntomas neuroconductuales asociados a los trastornos motores se han atribuido a la degeneración de las vías dopaminérgicas mesocortical y mesolímbica. La disfunción autónoma posiblemente está influida por el déficit de dopamina en el hipotálamo.

Manifestaciones clínicas

Los signos motores más típicos de parkinsonismo son el temblor de reposo y la bradicinesia.

Bradicinesia

Es característico del parkinsonismo una disminución de la actividad motora que se manifiesta por hipocinesia (pobreza de movimientos), bradicinesia (lentitud en la ejecución de los movimientos asociada con fatiga y decrecimiento progresivo) o acinesia (ausencia de movimientos). La bradicinesia severa puede resultar en un intervalo mayor entre el comando y la contracción muscular (tiempo de reacción incrementado).

Existe una disminución o ausencia de los movimientos automáticos habituales que se observan en el individuo normal, especialmente durante la conversación (girar la cabeza al mover los ojos en sentido lateral, colocar las manos en la cara, cruzar los brazos o las piernas, usar las manos al hablar, acomodar el cuerpo en la silla), levantarse de una silla y al caminar (pasos cortos, reducción de la oscilación de los brazos y giro en bloque). También se incluye la dificultad para las tareas que requieren de un control motor fino (abotonarse, usar los utensilios). La escritura manual se hace lenta, agotadora y pequeña (micrografía). La micrografía empeora progresivamente y, en caso extremo, la escritura es ilegible.

La mímica facial está disminuida o abolida (hipomimia o facies de máscara). La frecuencia del parpadeo está disminuida y la frente está fruncida por contracción del músculo frontal. Esta última peculiaridad causa una impresión de admiración, asombro o susto mantenido. En contraste, los ojos pueden ser, en particular, expresivos. Puede asociarse babeo porque la boca tiende a permanecer entreabierta y la deglución es deficiente con respecto al volumen de saliva; además, la piel es brillante debido a la seborrea. La voz se hace hipocinética, monótona e hipofónica (volumen débil).

El examen para detectar la bradicinesia usualmente comprende la ejecución de movimientos alternados rápidos, amplios y repetitivos en cada extremidad: oposición del pulgar con las falanges terminales entre el dedo índice y medio, golpear con los dedos de la mano (acto de tocar el piano), abrir y cerrar el puño, pronación y supinación del antebrazo, flexión y extensión del pie (acto de golpear el suelo con la punta o talón del pie). Dichos movimientos se caracterizan por ser lentos, vacilantes y progresivamente incompletos. Cuando el movimiento toma la frecuencia del temblor se le indica al paciente que disminuya la velocidad de ejecución. Para demostrar la ausencia de la bradicinesia se recomienda ejecutar un amplio número de repeticiones en cada extremidad. La cinesia paradójica hace referencia a la capacidad de superar el obstáculo para los movimientos cuando se presenta un estímulo externo (sonido fuerte, música o pista visual).

El congelamiento o bloqueo motor es una forma de acinesia. Comúnmente se presenta como vacilación al comenzar a caminar o una incapacidad súbita para mover los pies durante situaciones específicas (girar o caminar por un pasillo estrecho, cruzar lugares abarrotados, aproximarse al destino). Se asocia con discapacidad importante y es una causa particular de caídas.

Rigidez

Es un estado estable y uniforme de hipertonía en los grupos musculares oponentes (afecta por igual a los músculos flexores y extensores). Se aprecia con los movimientos pasivos lentos (flexión, extensión o rotación en la articulación). La plasticidad es el aumento de la resistencia a la manipulación pasiva que no se precede de un intervalo libre inicial, es independiente de la velocidad del movimiento ejercida y es homogénea durante todo el arco de movimiento de la extremidad (similar a la uniformidad experimentada al doblar un tubo de plomo). La extremidad no recupera su posición original al ser liberada, como ocurre en la espasticidad.

El fenómeno de evocación o agravamiento de la rigidez (signo de Froment) se demuestra con la ejecución de movimientos en la extremidad opuesta (abrir y cerrar la mano, o abducción-aducción del hombro). Dichas maniobras de reforzamiento son, en particular, útiles para detectar la rigidez ligera.

El signo de la rueda dentada se sobreañade usualmente a la rigidez y representa un temblor superpuesto. Con la flexión y extensión pasiva de la muñeca y el antebrazo, o con la pronosupinación de la mano se percibe una resistencia interrumpida de manera rítmica o "pausas" (semeja una cremallera). El fenómeno se

booksmedicos.org

booksmedicos.org

aprecia mejor colocando una mano sobre los músculos a examinar (el pulgar izquierdo sobre el músculo bíceps y los restantes dedos sobre el tríceps mientras se flexiona y extiende el antebrazo con la mano derecha).

Todos los grupos musculares se afectan, pero la rigidez es más predominante en los músculos flexores del tronco y las extremidades. La hiperextensión puede ser extrema con postura en flexión o simio. La distribución de la rigidez, a veces, puede orientar hacia el diagnóstico de la causa. La rigidez de nuca marcada con menor grado de hipertonicidad de las extremidades sugiere una parálisis supranuclear progresiva, la flexión extrema del cuello sugiere atrofia de múltiples sistemas y la rigidez extrema de un brazo puede sugerir una degeneración ganglionar cortical-basal.

Asociado a la rigidez pueden hallarse deformidades posturales axiales y de las extremidades. La mano estriatal se caracteriza por desviación ulnar de la mano, flexión de las articulaciones metacarpofalángicas con extensión de la articulación interfalángica proximal y flexión de la distal. En el pie estriatal ocurre extensión o flexión de los pies.

Temblor

El temblor de reposo suele ser asimétrico al inicio y puede estar ausente cuando predomina la rigidez e instabilidad postural. El temblor carente de otro signo típico puede sugerir una fase temprana de la enfermedad u otro proceso. Algunos pacientes refieren la sensación de sacudida interna sin temblor visible asociado.

El temblor postural puede ser la manifestación inicial del parkinsonismo y causar más discapacidad que el temblor de reposo. El temblor postural parkinsoniano se diferencia del temblor esencial porque la aparición del temblor es, con frecuencia, retrasada después de que el paciente asume la posición de las extremidades superiores extendidas en sentido horizontal (temblor reemergente). La coexistencia de enfermedad de Parkinson con temblor esencial se infiere ante la historia prolongada de temblor de acción, historia familiar de temblor, temblor cefálico o de la voz, ausencia de temblor re-emergente, escritura y espiral trémula, y mejoría con alcohol y bloqueadores beta-adrenérgicos. Cerca de 15 % de los pacientes con enfermedad de Parkinson tienen un familiar de primer grado afectado.

Inestabilidad postural

Se debe a la pérdida de los reflejos posturales y, con frecuencia, ocurre después de la aparición de otros hallazgos clínicos. Aparece más precozmente en la parálisis supranuclear progresiva y la atrofia de múltiples sistemas.

El paciente puede caer en la silla al intentar levantarse debido al déficit de estabilidad y la bradicinesia. Para ponerse de pie se pueden requerir varios intentos e inclusive la ayuda de otra persona.

La inestabilidad postural se valora con la prueba del empuje. El examinador se coloca detrás y cerca del paciente para luego empujarlo hacia atrás por los hombros o el esternón. Así se puede prevenir una posible caída y se advertirá al paciente sobre la acción que se efectuará. Cuando se pierden los reflejos posturales puede ocurrir retropulsión (más de dos pasos hacia atrás) para mantener la postura erecta, una tendencia a caer en bloque sin retropulsión o acciones para amortiguar la caída.

Trastornos no motores

En el paciente con enfermedad de Parkinson también se pueden constatar las alteraciones no motoras siguientes:

- Trastornos mentales. Déficit cognitivo, bradifrenia, fenómeno de la punta de la lengua (anomia parcial), depresión, apatía, anhedonia, fatiga, falta de confianza, temor, aislamiento social, dependencia, alucinaciones.
- Trastornos sensitivos. Hiposmia, ageusia, dolor (especialmente en el hombro y dorso), parestesias, disfunción vestibular, disfunción visual (por trastorno de la convergencia).
- Trastornos autonómicos. Hipotensión ortostática, contispación (incontinencia fecal en fases tardías) disfunción urinaria (nictura, sensación de vaciamiento vesical incompleto), disfunción eréctil, sudación anormal, seborrea, pérdida de peso.
- Trastornos del sueño. Disfunción conductual durante el sueño REM (sueños con contenido violento y actividad motora asociada), sueños vividos, somnolencia diurna, insomnio (especialmente fragmentación del sueño), síndrome de las piernas inquietas.

Principales causas

Para el diagnóstico de la causa del parkinsonismo se consideran los grupos de entidades siguientes:

- Primario (idiopático). Enfermedad de Parkinson, Parkinsonismo juvenil.
- Por degeneraciones de múltiples sistemas. Parálisis supranuclear progresiva, atrofia sistémica múltiple (síndrome de Shy-Drager, degeneración estriado-nigral, atrofia olivopontocerebelosa esporádica), complejo de parkinsonismo-demencia-esclerosis lateral amiotrófica, degeneración ganglionar corticobasal, enfermedad de Alzheimer, enfermedad de Pick, hemiatrofia-parkinsonismo.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Heredodegenerativo. Enfermedad autonómica dominante con cuerpos de Lewy, enfermedad de Huntington, enfermedad de Wilson, enfermedad de Hallervorden-Spatz, degeneraciones olivopontocerebelosa y espinocerebelosa (incluyendo la enfermedad de Machado-Joseph), calcificación familiar de los ganglios basales, parkinsonismo familiar con neuropatía periférica, neuroacantocitosis.
- Secundario (adquirido o sintomático). Infecciones (posencefalitis, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob), fármacos (antipsicóticos, antieméticos, reserpina, tetrabanacina, *alfa*-metildopa, litio, flunaricina, cinaricina), tóxicos (1-metil-4-fenil-1,2,3,6-tetrahidropiridina (MPTP), CO, manganeso, mercurio, disulfuro de carbono, metanol, etanol), vasculares (infartos cerebrales múltiples, choque hipotensivo, MAV), traumas (encefalopatía de los pugilistas), metabólica (degeneración hepatocerebral adquirida, hipoparatiroidismo, hipotiroidismo, gangliosidosis GM1, enfermedad de Gaucher), y otros (tumor cerebral, hidrocefalia crónica del adulto, siringomesencefalia).

La enfermedad de Parkinson es la causa más común del síndrome acinético-rígido, tiende a comenzar entre los 50-70 años y usualmente puede diferenciarse por los hallazgos clínicos de las otras causas adquiridas de parkinsonismo. Los hallazgos que indican un diagnóstico alternativo al de enfermedad de Parkinson son:

- Evolución clínica inusual. Comienzo agudo o en escalones, evolución estacionaria, progresión rápida (al grado 3 de Hoehn y Yahr en menos de 3 años), simetría inicial de los síntomas.
- Historia de encefalitis, traumatismo craneal recurrente o crisis oculógiras.
- Toma de fármacos neurolépticos en los 6 meses previos o haber padecido determinadas intoxicaciones.
- Caídas en el inicio o recurrente precoz (en el primer año de evolución).
- Inestabilidad postural prominente en los primeros 3 años después del inicio de los síntomas.
- Fenómeno de congelamiento en los primeros 3 años.
- Alucinaciones no relacionadas con los medicamentos en los primeros 3 años.
- Demencia precediendo a los síntomas motores o en el primer año.
- Parálisis supranuclear de la mirada o lentitud de las sacadas verticales.
- Signos disautonómicos intensos y precoces (incontinencia urinaria o fecal, retención urinaria que requiere cateterismo, disfunción eréctil persistente, hipotensión ortostática sintomática) no relacionados con los medicamentos.
- Signos cerebelosos, piramidales o corticales focales.
- Disfagia o disartria precoces.
- Distonía de comienzo por los brazos.
- Evocación de mioclonías con los estímulos táctiles en la palma de la mano o planta del pie.
- TC de cráneo o RM con una lesión cerebral focal (leucoaraiosis severa, hidrocefalia, tumor cerebral).
- Ausencia total de respuesta inicial a la levodopa.

Raramente algunas enfermedades evolucionan con parkinsonismo puro y solo con la progresión de la enfermedad se desarrollan otros signos adicionales. Mediante la ejecución de exámenes secuenciales cuidadosos se posibilita la detección de algunos signos adicionales que pueden brindar la clave para el diagnóstico etiológico y calificar la gravedad (Tabla 2.18).

La causa más común de parkinsonismo agudo (aparición en horas o días) es la exposición a fármacos bloqueadores de la dopamina. La asociación de parkinsonismo y fiebre indica la posibilidad de un síndrome neuroléptico maligno.

En ocasiones, es difícil en los enfermos ancianos diferenciar el parkinsonismo inducido por medicamentos y el parkinsonismo exacerbado por estos. La recuperación completa indica parkinsonismo inducido. La recuperación parcial y la presencia de una causa adicional subyacente son sugestivas de parkinsonismo exacerbado por fármacos. La ausencia de recuperación indica la presencia de otra causa de parkinsonismo. Debido a que los efectos de los antagonistas de la dopamina pueden durar meses en cesar, una evaluación definitiva puede requerir un periodo proporcional de monitorización.

El procedimiento diagnóstico se debe variar cuando existen datos clínicos atípicos asociados al parkinsonismo. El examen de la sangre puede servir para el diagnóstico de la neuroacantocitosis. Los estudios de imágenes permiten valorar la posibilidad de hidrocefalia, atrofia mesencefálica (como en la parálisis supranuclear progresiva) y atrofia cerebelosa y del tronco cerebral (como en la atrofia olivopontocerebelosa). La degeneración estriadonigral se demuestra en la RM.

Corea

Consiste en movimientos involuntarios arrítmicos en forma de sacudidas rápidas forzadas de partes del cuerpo, cara o extremidades. Se han descrito como “sacudidas aleatorias fluyentes”. Son de intensidad variable y pueden ser simples o elaboradas. Los fenómenos siguientes se asocian a la corea:

- Relación con el reposo y la actividad. Se presentan usualmente en reposo o interrumpen los movimientos

booksmedicos.org

booksmedicos.org

coordinados normales. La corea aumenta con las emociones y las maniobras distractoras (cálculos aritméticos, contar). Por lo general desaparece con el sueño.

– Adopción de patrones estereotipados. El carácter, localización y duración de los movimientos es impredecible, pero usualmente el sujeto exhibe cierto repertorio característico. Los sitios de afección más frecuente son la cara, cabeza, antebrazos y manos. Al inicio pueden afectar solo los músculos distales. Puede ocurrir interferencia con la respiración y fonación provocándose un lenguaje susurrado, entrecortado o con vocalizaciones (gruñido, zumbido).
- Paracinesia. Se intenta cubrir o que sea menos notable la corea realizando un movimiento voluntario. Las acciones voluntarias adquieren así un carácter exagerado o extraño. En los casos avanzados los movimientos ocurren, de manera continua, y parecen fluir de un sitio corporal a otro.
– Inpersistencia motora. Incapacidad para mantener una actividad motora en evolución (terminar una acción, caída de objetos, oscilación al caminar, mantener la lengua fuera de la boca o estrechar la mano).
– Hipotonía muscular. Las extremidades, con frecuencia, están hipotónicas causando reflejos del cuádriceps pendulares (ocurren 4-5 oscilaciones al examinar el reflejo del cuádriceps con el paciente sentado y que los pies no toquen el suelo).

Principales causas

La corea resulta de la disfunción de una red neuronal compleja que interconecta las áreas motoras corticales con los ganglios basales. La disfunción del sistema eferente estriado-pálido-tálamico por diversas causas resulta en un incremento del estímulo motor tálamocortical con hiperactivación motora cortical.

Las enfermedades hereditarias causantes de corea son las siguientes:

- Enfermedad de Huntington y síndromes similares a la enfermedad de Huntington.
- Corea hereditaria benigna.
- Neuroacantocitosis.
- Coreoatetosis paroxística cinesigénica.
- Atrofia dentatorubropalidoluisiana, atrofia olivopontocerebelosa, ataxia-telangiectasia, esclerosis tuberosa, enfermedad de Hallervorden-Spatz, atrofia dentadorrubropalidoluisiana, calcificación familiar de los ganglios basales, ataxia espinocerebelosa (tipo 2, 3 o 17), ataxia de Friedreich, enfermedad de Machado-Joseph.
- Enfermedades neurometabólicas. Enfermedad de Wilson, de Lesch-Nyhan, por almacenamiento lisosomal, de Leigh, porfiria aguda intermitente, galactosemia.

Tabla 2.18. Clasificación de la gravedad de la enfermedad de Parkinson

Estadio	*Descripción*
0	No signos de enfermedad
I	Enfermedad unilateral
II	Enfermedad bilateral, sin afectación de la estabilidad postural
III	Leve a moderada enfermedad bilateral, con inestabilidad postural
IV	Severa alteración; aún capaz de caminar sin ayuda
V	En silla de ruedas o encamado

Hoehn, MM, MD Yahr (1967): Parkinsonism: onset, progression and mortality. *Neurology*;17:427-42.

También la corea puede deberse a diversas enfermedades adquiridas. En dicha categoría se incluyen:

– Coreas benignas esporádicas. Fisiológica de la infancia y la senil.
– Lesiones de los ganglios basales: ictus, malformación vascular, tumores (linfoma, metástasis), mielinólisis extrapontina.
– Infecciones. Encefalopatía por HIV, toxoplasmosis, cisticercosis, difteria, endocarditis bacteriana, neurosífilis, escarlatina, encefalitis viral (paperas, varicela, sarampión), enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, borreliosis, tuberculosis.
– Parainfecciosa o autoinmune. Enfermedad de Sydenham, corea gravídica, lupus eritematoso sistémico con anticuerpos antifosfolípidos, púrpura de Henoch-Schönlein, enfermedad de Behçet, encefalitis posinfecciosa o posvacunal, paraneoplásica, esclerosis múltiple.
– Medicamentos. Neurolépticos (fenotiacinas, haloperidol), antiepilépticos (fenitoína, carbamazepina, valproato), antiparkinsonianos (levodopa, agonistas de la dopamina, anticolinérgicos), psicoestimulantes (cocaína, anfetaminas), bloqueadores de los canales del calcio (cinarizina, flunarizina, verapamilo), contraceptivos orales/esteroides, teofilina, ciclosporina, baclofeno, litio, digoxina, antidepresivos tricíclicos.
– Encefalopatías metabólicas o tóxicas. Hiponatremia/hipernatremia, hipocalcemia, tirotoxicosis, hipoparatiroidismo, hiperglucemia hiperosmolar no cetósica, insuficiencia renal/hepática, envenenamiento (CO, manganeso, mercurio, talio, tolueno, organofosforado), déficit nutricional (beriberi, pelagra, déficit de vitamina B_{12} en infantes).
– Traumatismos.Hematoma subdural, hematoma epidural.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Dentro de las causas sobresale la degeneración de las neuronas estriatales de la vía indirecta en la enfermedad Huntington, la sobreestimulación de las neuronas estriatales de la vía directa en las discinesias inducidas por la terapia con levodopa en la enfermedad de Parkinson o las lesiones vasculares del núcleo subtalámico.

Un inicio agudo o subagudo puede deberse a causas específicas de corea sintomática. Una infección faríngea por estreptococos reciente y las quejas mioarticulares o cardíacas en un niño sugieren una corea de Sydenham; el título de antiestreptolisina O, antihialuronidasa y el electrocardiograma deben obtenerse.

La corea durante el embarazo puede relacionarse con el antecedente de fiebre reumática o la posibilidad de lupus eritematoso sistémico. La hemicorea indica, con frecuencia, una lesión vascular o tumoral contralateral en los ganglios basales. Un patrón de remisiones y exacerbaciones o la corea al inicio de la vida adulta puede deberse a drogas (cocaína), lupus eritematoso con anticuerpos antifosfolípidos o a la corea de Sydenham de inicio tardío.

Enfermedad de Huntington

La instauración lenta e insidiosa indica una enfermedad neurodegenerativa. La enfermedad de Huntington es la causa principal en dicho contexto y su sospecha diagnóstica radica en los datos clínicos clásicos siguientes: tratornos del estado mental, corea e historia familiar.

Los trastornos del estado mental consisten en alteraciones emocionales y cambios de la personalidad (desconfianza, irritabilidad, impulsividad, falta de autocontrol, depresión, excentricidad, descuido de su higiene, sensación de falsa superioridad, religiosidad extrema, agresividad, mal carácter, conductas sexuales o sociales inadecuadas, pensamiento rígido). Luego ocurre demencia.

La corea clásicamente se combina con atetosis de las cuatro extremidades; sin embargo, en la forma juvenil puede aparecer parkinsonismo progresivo. Se asocia con aumento de la frecuencia del parpadeo, disartria explosiva, y detención de la protrusión de la lengua.

La historia familiar de enfermedad de Huntington adopta un patrón de herencia es autosómica dominante con penetrancia alta y fenómeno de anticipación (el inicio es más temprano en las generaciones sucesivas por incremento de repeticiones del triplete CAG). La historia familiar puede ser irrelevante en los casos de inicio precoz o tardío (aparece en el niño antes que el familiar tenga síntomas, o aparece tardíamente y el familiar ha fallecido o está asintomático). También es preciso sospechar en el paciente con corea e indicios potenciales de historia familiar positiva (demencia, suicidio, enfermedad psiquiátrica, e institucionalización), especialmente en el padre.

El diagnóstico de la enfermedad de Huntington puede requerir de estudios de imágenes cerebrales (hipometabolismo y luego atrofia del caudado), pero se define con seguridad mediante el análisis del ADN en una muestra de sangre (estándar de oro). Los alelos normales de la huntingtina contienen menos de 26 repeticiones de CAG. Las personas con 27 a 35 repeticiones no deben desarrollar la enfermedad, pero sus hijos pueden tener la mutación completa. Los individuos con 36-39 tripletes CAG tienen alelos incompletamente penetrantes y pueden presentar la enfermedad. Los que tiene más de 40 repeticiones siempre se enferman si viven el tiempo suficiente. Cuando las repeticiones se hallan entre 60 y 80 el inicio ocurre antes de los 21 años, pero si existen 80 o más repeticiones el comienzo, usualmente ocurre en la primera década. Existen trastornos que tienen una presentación similar a la enfermedad de Huntington, pero son causados por un defecto genético diferente (enfermedad de Huntington *like* tipo 2, atrofia dentadorrubropalidoluisiana, neuroferritinopatía).

Pruebas especiales

Las investigaciones a considerar en el paciente con corea se agrupan de la forma siguiente: RM craneal (detecta lesiones focales de ganglios basales); hemograma (hematócrito elevado en la policitemia vera); examen de sangre fresca para detectar acantocitos; pruebas específicas para la enfermedad de Wilson; examen de gestación (corea gravídica en el primer trimestre); HIV; velocidad de eritrosedimentación, anticuerpo antinucleares y anti-ADN (lupus eritematoso sistémico); anticardiolipina y anticoagulante lúpico (síndrome antifosfolípido); hormonas tiroideas (tirotoxicosis); título de antiestreptolisina O (infección por estreptococo); anticuerpo antiganglio basal (corea posinfecciosa, corea gravídica, corea inducida por anticonceptivo); biopsia muscular en las enfermedades mitocondriales y análisis del LCR para detectar causas inflamatorias-neoplásicas.

Atetosis

Se caracteriza por la incapacidad para mantener en una posición cualquier parte del cuerpo debido a movimientos involuntarios irregulares, relativamente lentos, sin propósito, sinuosos o giratorios, y que muestran una tendencia a fluir uno dentro de otro.

Los movimientos anormales afectan a cualquier grupo muscular, pero son más prominentes en los dedos y manos, cara, lengua y faringe. Dentro de los patrones

booksmedicos.org

booksmedicos.org

de movimientos alternantes básicos están: extensión-pronación y flexión-supinación del brazo, flexión-extensión de los dedos de la mano (con el cierre de la mano ocurre atrapamiento del pulgar flexionado y en aducción), eversión-inversión del pie, retracción-fruncimiento de los labios, torsión del cuello y el torso, arrugamiento-relajación de la frente y abrir-cerrar los párpados. La atetosis puede involucrar las cuatro extremidades (atetosis generalizada) o ser unilateral asociada con una hemiplejía previa (atetosis poshemipléjica).

El término coreoatetosis se utiliza ante la imposibilidad de distinguir la corea y la atetosis, aunque este último síntoma evoluciona con movimientos más lentos y de más amplitud. Ciertas formas de atetosis se presentan únicamente durante los movimientos voluntarios (atetosis de intención). En otros casos aparecen espasmos espontáneos que pueden ser persistentes y conducir a posturas distónicas.

Principales causas

Las causas más frecuentes son las enfermedades de Huntington y de Wilson, *kernicterus*, hipoxia cerebral, encefalopatía hepática, ictus e intoxicación crónica por fenotiacina o haloperidol. La coreoatetosis se presenta en múltiples trastornos, incluyendo el traumatismo perinatal, enfermedad de Wilson, hepatopatía y ataxia-telangiectasia.

Balismo

Las sacudidas consisten en movimientos balísticos (semejantes a cuando se arroja o tira un objeto) en el miembro afectado. Es una variante de corea donde los movimientos tienen un predominio proximal, un carácter rotatorio y una mayor amplitud.

El patrón de movimientos es violento, indefinido e incontrolable. Los movimientos se inician con la acción, decrecen con la relajación, y ceden con el sueño. En algunos pacientes los movimientos severos causan agotamiento físico o lesiones en la extremidad afectada al chocar con las barandas de la cama o las paredes.

El pronóstico tiende a ser relativamente favorable cuando se trata de formas ligeras, causas reversibles o existe efectividad del tratamiento sintomático. En la mayoría de los casos puede ocurrir una resolución espontánea. Pueden ocurrir casos sin remisión que conduzcan al fallecimiento.

Principales causas

Los trastornos capaces de producir balismo son:

- Vasculares. Infarto, ATI o hemorragia cerebral, MAV, vasculitis (lupus eritematoso sistémico).
- Neoplasias. Primarias o metástasis.
- Infecciones. Absceso cerebral, toxoplasmosis cerebral (complicación de la infección por HIV), tuberculoma, encefalitis.
- Esclerosis múltiple, esclerosis tuberosa, corea de Sydenham.
- Hiperglucemia hiperosmolar no cetósica, hipocalcemia secundaria a hipoparatiroidismo.
- Fármacos. Fenitoína, levodopa, agonistas de la dopamina, contraceptivos orales.
- Traumáticas. Hematoma subdural, iatrogénicas (subtalamotomía).

El balismo suele ser unilateral (hemibalismo) como resultado de una lesión destructiva aguda del núcleo subtálamico contralateral o de las estructuras vecinas (especialmente un infarto o hemorragia). De manera rara puede ocurrir transitoria en relación con un hematoma subdural o una lesión talámica o parietal.

El balismo bilateral (bibalismo) es muy infrecuente y usualmente es asimétrico. La causa usual es un trastorno metabólico (en particular el coma hiperosmolar no cetósico).

Distonía

Es un trastorno caracterizado por contracciones musculares repetidas, involuntarias, sostenidas (tónicas) o espasmódicas (clónicas), resultando en un patrón de movimientos (de torcimiento, flexiones o extensiones, opresión) o posturas anormales extremas. La postura anormal típicamente tiene una direccionalidad consistente e involucra repetidamente a los mismos grupos musculares.

En los movimientos distónicos las contracciones se sostienen por varios segundos. La velocidad de los movimientos puede ser lenta (distonía atetoide) o con descargas muy breves menores de 1 s (distonía mioclónica). Cuando el paciente trata de oponerse a la distonía, pueden ocurrir contracciones rítmicas involuntarias sostenidas (temblor distónico). Las posturas distónicas son contracciones duraderas (más de varios minutos). La tormenta distónica consiste en espasmos distónicos generalizados continuos.

La intensidad de la distonía puede variar por diversos factores. Comúnmente se exacerba por el estrés, ansiedad o fatiga. El sueño y el reposo tienden a mejorarla o abolirla. La progresión puede ocurrir en la secuencia siguiente:

- Con tareas específicas. Ocurre solamente durante una actividad específica (escribir, teclear, correr).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- De acción. Se presenta solo durante acciones motoras voluntarias, no necesariamente específica. Está ausente en el reposo.
- Por desbordamiento. Ocurre extensión desde el sitio originalmente afectado hacia los músculos vecinos.
- De reposo. Se demuestra, periódicamente, durante el reposo.
- Posturas fijas. La postura se hace persistente por varias semanas y es difícil de corregir de manera pasiva, en especial, cuando se desarrollan las contracturas articulares.

La distonía se clasifica clínicamente acorde con la edad de inicio y distribución corporal. Acorde con la edad se divide en distonía de inicio en la infancia y de inicio adulto. Según su distribución se clasifica en focal (en una extremidad o parte del cuerpo), segmentaria (en dos o más partes corporales adyacentes; por ejemplo: cráneo y cuello), multifocal (por afectación parcheada de partes corporales), generalizada (afectación facial, de extremidades y axial) y hemidistonía (en el brazo y pierna de un lado, generalmente por lesión del putamen o tálamo contralateral).

Distonías focales

Las distonías focales más relevantes son los tipos siguientes:

Blefarospasmo

Son espasmos del orbicular del ojo que causan un cierre forzado de los párpados. Su intensidad se reduce con la concentración o ansiedad. Puede ocurrir en la enfermedad de Parkinson, parálisis supranuclear progresiva, fármacos neurolépticos y por lesiones raras del tronco cerebral.

Oromandibular

Es la contracción de los músculos de la boca y la mandíbula. Puede evolucionar con apertura o cierre forzado de la boca, desviación de la mandíbula, y retracción o seguimiento de los labios. Existe un movimiento de la lengua con dificultad para tragar. Se debe diferenciar de las disfunciones de la articulación temporomandibular, bruxismo y discinesia tardía.

Cervical

Según la posición de la cabeza puede ser tortícolis, laterócolis, anterócolis, retrócolis o una combinación de estas. El término tortícolis denota una rotación y extensión parcial de la cabeza por contracción del músculo esternocleidomastoideo. El espasmo retrólico o retrócolis compromete a los músculos posteriores o anteriores del cuello y la cabeza se hiperextiende; si el espasmo ocurre hacia delante se denomina anteroespasmo o anterócolis. Es común la asociación de dolor ubicado en la región cervical posterior y usualmente ipsolateral a la dirección de la tortícolis. Su intensidad disminuye con trucos sensoriales (colocar un dedo o la mano en la mejilla o el dorso del cuello). Debe diferenciarse de las cervicobraquialgias, lesiones de la columna cervical, miopatías y parálisis de nervios craneales bulbares.

Espasmódica

Es un trastorno crónico de la fonación que suele aparecer en la edad adulta. Se caracteriza por espasmo de los músculos laríngeos que imparte sacudidas en la emisión del habla y una voz esforzada, áspera, gutural, chillona o estrangulada. Asocia, con frecuencia, molestia laríngea. Probablemente el mecanismo es una hiperaducción intermitente de los pliegues de las cuerdas. Los síndromes más frecuentes asociados a disfonía espasmódica son el temblor esencial, el síndrome de Meige, el hipertiroidismo y la distonía focal. En el diagnóstico diferencial se incluyen las lesiones estructurales de las cuerdas vocales, distonías faciales y el temblor esencial de la voz.

Craneocervical

El blefarospasmo puede acompañarse con distonía facial, bucomandibular, laríngea y del cuello. Esta distonía segmentaria se denomina síndrome de Meige. Los factores agravantes comunes son la conducción de vehículos, mirar la televisión, las luces brillantes o leer.

De las extremidades

Puede adoptar la forma de hiperextensión o hiperflexión de la mano (el grafospasmo o calambre del escritor, mecanógrafo, pianista) o la inversión de un pie al correr. Son trastornos específicos de labores. La distonía del pie es raramente primaria y es una forma de presentación de la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos.

Del tronco

Ocurre torsión de la columna con arqueamiento y torsión de la espalda. Puede ser secundaria a diversos antipsicóticos.

Principales causas

La distonía primaria (idiopática, genética) hace referencia al trastorno que evoluciona solo con distonía (a veces puede coexistir temblor). Las distonías secundarias ocurren en el contexto de un factor precipitante. Las formas plus se asocian con un signo neurológico

booksmedicos.org

booksmedicos.org

relevante (parkinsonismo, ataxia). Las distonías heredodegenerativas son un grupo heterogéneo de enfermedades progresivas.

La distonía de acción es la manifestación inicial común de la forma idiopática. Una desviación significativa de la progresión señalada, previamente, es sugestiva de una forma secundaria.

Distonía primaria

Incluye a los grupos siguientes:

- Generalizada (*dystonia musculorum deformans*, distonía idiopática de torsión). Hereditaria (autosómica dominante primaria) o esporádica.
- Distonía idiopática focal, segmentaria, multifocal. Distonía craneal (síndrome de Meige, blefarospasmo, distonía oromandibular), tortícolis espasmódica, calambre del escritor y otras distonías ocupacionales, disfonía espasmódica.
- Distonía plus. Distonía con respuesta a levodopa, distonía mioclónica.
- Distonía idiopática paroxística. Cinesigénica, no cinesigénica.

Los *locus* genéticos de las distonías hereditarias incluyen desde la DYT1 hasta la DYT13 con herencia autosómica dominante, autosómica recesiva, y ligada al cromosoma X de distonía primaria y síndromes plus (síndrome de Segawa y la distonía mioclónica). Casi todas las distonías que inician en la niñez tienen un patrón de herencia autosómica dominante, son focales y luego se generalizan. Sin embargo, las de inicio en la edad adulta suelen mantenerse focales o segmentarias en los músculos craneocervicales. La mayoría de estas son esporádicas, pero puede existir una historia familiar de distonía.

En el espasmo del escribiente al intentar escribir los músculos de la mano sufren un espasmo involuntario. Puede ocurrir opresión excesiva del lapicero por el dedo índice y pulgar, extensión de los restantes dedos individuales, o movimientos de flexión o extensión en la muñeca. Con frecuencia se asocia un temblor irregular. Cuando el trastorno se prolonga puede aparecer dolor y extenderse al antebrazo y hombro, al dejar de escribir el espasmo desaparece, y la mano actúa normalmente en los movimientos groseros. El trastorno debe diferenciarse del espasmo carpopedal que se presenta en la tetania (hipocalcemia) y que puede desencadenarse por la oclusión de la circulación del brazo (signo de Trousseau). En la tetania con la estimulación del músculo a través del nervio a 15-20 Hz aparecen dobletes o tripletes de PUM de alta frecuencia.

La distonía generalizada primaria es un trastorno progresivo, raro y se relaciona con varios *locus* genéticos. Se presenta usualmente en la infancia con inversión y fijación plantar del pie al caminar. Estos signos pueden aliviarse al correr, bailar o caminar hacia atrás. Luego ocurre afectación de otras partes corporales y en 5-10 años aparece un trastorno de la marcha severo.

El síndrome de Segawa es una distonía hereditaria progresiva (DYT5) de inicio en la infancia (1-12 años) con afectación de la extremidad, variaciones diurnas, progresión típica de los síntomas en el trasncurso del día y respuesta a la levodopa en bajas dosis. En los niños con distonía, especialmente con historia dudosa de parálisis cerebral, es recomendable un ensayo de 300-500 mg/día de levodopa/inhibidor de la dopa descarboxilasa durante al menos 3 semanas.

La distonía generalizada primaria de inicio en el adulto comúnmente empieza por la musculatura de la extremidad superior, axial o craneal. La distonía de acción es más común al inicio, pero usualmente progresa a una distonía más constante y eventualmente a posturas distónicas fijas.

Distonía secundaria

Ocurre en el contexto de los trastornos neurológicos subyacentes que se listan a continuación:

- Enfermedades neurodegenerativas esporádicas. Enfermedad de Parkinson, parálisis supranuclear progresiva, atrofia de múltiples sistemas, degeneración ganglionar corticobasal, esclerosis múltiple, mielinólisis pontina central.
- Enfermedades neurodegenerativas hereditarias. Enfermedad de Huntington, distonía-parkinsonismo juvenil, degeneración palidal progresiva, enfermedad de Hallervorden-Spatz, degeneración olivopontocerebelosa, enfermedad de Machado-Joseph, ataxia-telangiectasia, neuroacantocitosis, necrosis estriatal bilateral infantil, calcificación familiar de los ganglios basales, degeneración espinocerebelosa.
- Enfermedades neurometabólicas hereditarias. Aminoacidopatías (acidemia glutárica, acidemia metilmalónica, homocistinuria, enfermedad de Hartnup, tirosinosis), trastornos de los lípidos (leucodistrofia metacromática, lipofuscinosis ceroide neuronal, lipidosis distónica, gangliosidosis GM_1 o GM_2, déficit de hexosaminidasa), enfermedad de Wilson, síndrome de Lesch-Nyhan, enfermedad de Leigh, déficit de vitamina E.
- Por medicamentos y tóxicos. Levodopa, agonistas de la dopamina, fármacos antipsicóticos, antiepilépticos, inhibidores de la recaptación de la serotonina, metoclopramida, ergóticos, algunos bloqueadores de los canales del calcio, manganeso, CO, metanol, disulfiram.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Por lesión estructural de los ganglios basales. Anoxia perinatal (parálisis cerebral con atetosis doble), kernictero, infarto, hemorragia, MAV, encefalitis, traumatismo craneal, anoxia, tumor cerebral, postalamotomía.

Este grupo se sugiere ante la asociación de:

- Signos neurológicos (deterioro cognitivo, signos cerebelosos, signos piramidales, crisis epilépticas, retraso psicomotor).
- Distribución inusual acorde con la edad (distonía del pie en edad adulta).
- Progresión continua de los síntomas.
- Postura distónica fija.
- Organomegalia.
- Historia perinatal anormal.
- Historia de exposición a bloquadores de los receptores de la dopamina.

Son sugestivos de trastornos específicos el temblor de acción y parkinsonismo (enfermedad de Wilson), la ataxia cerebelosa (atrofia olivopontocerebelosa, ataxia-telangiectasia, enfermedades por almacenamiento), anormalidades motoras oculares (enfermedad de Leigh, lipidosis distónica, ataxia-telangiectasia, enfermedad de Machado-Joseph, enfermedad de Huntington, ataxia espinocerebelosa), neuropatía óptica (enfermedad de Leigh, otras citopatías mitocondriales, enfermedad de Hallervorden-Spatz, gangliosidosis GM_2 y ceroido-lipofuscinosis) y signos de neuropatía periférica o de neuronopatía motora inferior (leucodistrofia metacromática, neuroacantocitosis, ataxia-telangiectasia, atrofia olivopontocerebelosa, enfermedad de Machado-Joseph). La distonía unilateral puede ser la forma de inicio de la degeneración corticobasal y se asocia con otros signos como mioclono estímulo-sensible, pérdida sensitiva parietal, apraxia, extremidad extraña o afasia.

La organomegalia abdominal indica una enfermedad por almacenamiento. La automutilación severa es típica del síndrome de Lesch-Nyhan. La mutilación menor de la lengua y labios puede observarse en la neuroacantocitosis. La asociación de telangiectasia oculocutánea e infecciones senopulmonares recurrentes sugiere ataxia-telangiectasia. Las dismorfias pueden ser la clave de una mucopolisacaridosis.

Enfermedad de Wilson

La enfermedad de Wilson es una causa importante de distonía. Debe sospecharse en una persona menor de 40 años con cualquiera de las situaciones siguientes:

- Enfermedad hepática (hepatitis, cirrosis), neurológica motora (parkinsonismo, distonía, ataxia, temblor de acción), psiquiátrica (conducta inadecuada, demencia, psicosis) o hematológica (hemólisis con prueba de Coombs negativa) sin otra explicación,
- Transaminasemia asintomática persistente sin otra explicación,
- Existencia de un hermano, un primo o padres con enfermedad de Wilson (herencia autosómica recesiva, 13q14.3-q21). El familiar puede estar asintomático y tener datos bioquímicos de exceso de cobre.

Ante la sospecha de enfermedad de Wilson, el diagnóstico puede confirmarse por la presencia de dos de las anomalías siguientes: deficiencia de ceruloplasmina sérica (< 20 mg/dL; ocurre en más de 90 % de los casos); por exceso de cobre hepático (> 250 mg/g [> 3,9 mmol/g] de hígado seco) y por la presencia de anillos de Kayser-Fleischer (tienen un color dorado o verdoso-dorado y se ubican en la superficie interna y parte periférica de la córnea) confirmada por el oftalmólogo usando una lámpara de hendidura. El anillo de Kayser-Fleischer puede aparecer en las colestasis crónicas, pero está presente en todos los enfermos con afectación neurológica.

En casi todos los pacientes la excreción urinaria de cobre en 24 h es > 100 mg (> 1,6 mmol/L) sin la administración de penicilamina. Es necesaria la biopsia hepática ante la posibilidad de falsos positivos y negativos en la determinación de la ceruloplasmina sérica y cupruria de 24 h.

Distonía psicógena

Con frecuencia carece de la variabilidad y distractibilidad de otros trastornos del movimiento psicógenos, y se presenta con posturas anormales fijas con la acción y posición del cuerpo, típicamente dolorosas y de distribución atípica (afectación del pie).

El paciente sufre de un trastorno de conversión motora y concomita, con frecuencia, con depresión, ansiedad y trastornos de la personalidad. Los estudios de neuropsicológicos pueden ser útiles en los casos dudosos. El pronóstico es desfavorable por la elevada frecuencia de discapacidad a largo plazo.

Pseudodistonía

Diversos trastornos pueden simular una distonía: subluxación atlantoaxial, siringomielia, malformación de Chiari, parálisis del nervio troclear, tortícolis (vestibular, postural congénita), y tumor en fosa posterior o de partes blandas en la región cervical.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Pruebas especiales

Las investigaciones se indican acorde con la asociación de síntomas sugestivos de una enfermedad específica e incluyen:

- IRM craneal para detectar lesiones estructurales.
- Estudios de conducción nerviosa (neuroacantocitosis, leucodistrofia metacromática).
- Enzimas de células blancas (leucodistrofia metacromática, gangliosidosis).
- Alfafetoproteína e inmunoglobulinas (ataxia-telangiectasia).
- Relación lactato/piruvato, mutaciones mitocondriales, biopsia muscular (enfermedad mitocondrial).
- Examen de sangre buscando acantocitos (neuroacantocitosis).
- Niveles de aminoácidos plasmáticos, ácidos orgánicos urinarios, aminoácidos, oligosacáridos (academia glutárica, gangliosidosis).
- Biopsia de médula ósea/cutánea axilar (Niemann-Pick tipo C, Kufs).
- Prueba de carga de fenilalanina (distonía sensible a dopa).
- Electrorretinograma, examen de retina y prueba del gen PANK2 (neurodegeneración con acumulación cerebral de hierro o enfermedad de Hallervorden-Spatz).
- Prueba genética de la enfermedad de Huntington.
- Pruebas específicas para la enfermedad de Wilson.

Mioclono

Consiste en sacudidas o choques debido a la contracción brusca, súbita y breve de un grupo de músculos (mioclono positivo) o, en ocasiones, por la inhibición breve del tono muscular (mioclono negativo). Las contracciones mioclónicas se palpan y causan un movimiento apreciable del segmento corporal. Puede asociarse con la corea, distonías familiares, parkinsonismo y opsoclono.

El mioclono es uno de los pocos movimientos involuntarios que persiste o es prominente durante el sueño. El trastorno puede ocurrir espontáneamente (en reposo), pero, con frecuencia, se presenta o empeora durante los movimientos voluntarios (mioclono de acción) o puede ser provocado por estímulos súbitos táctiles, visuales o acústicos (mioclono reflejo).

Según su distribución puede ser focal (en un brazo o pierna), segmentaria (involucra regiones corporales adyacentes), multifocal (en múltiples áreas corporales simultáneamente), o generalizado (bilateral y simultáneo en las extremidades y el tronco). El mioclono que ocurre en más de una parte corporal puede ser sincrónico a asincrónico. Usualmente la distribución es asincrónica y asimétrica.

Las reacciones de sobresalto, que son parte del espectro del mioclono, se provocan también por estímulos externos (comúnmente auditivos, pero también por dolor agudo). Dicha reacción se caracteriza por movimientos bilaterales sincrónicos semejantes a una descarga.

Principales causas

Para considerar el amplio grupo de causas que produce mioclonia se recomienda la adopción de una clasificación clínica basada en la topografía (focal, multifocal, generalizada) y manifestaciones neurológicas claves asociadas (demencia, ataxia).

Mioclono focal

Cuando está limitado a las porciones distales de una extremidad sugiere un origen cortical, mientras que la afectación segmentaria, en especial, bilateral, indica un origen en tronco cerebral o médula espinal.

Se denomina mioclono segmentario a las contracciones rítmicas de 1-3 Hz, causadas por una lesión del tronco cerebral o la médula espinal, que ocurren, de manera aislada, o se repiten en un grupo restringido de músculos, como los de un brazo o una pierna.

El mioclono multifocal es característico de los trastornos metabólicos sistémicos, como la uremia o la insuficiencia hepática. El mioclono multifocal, con frecuencia, aparece en las etapas finales de la enfermedad de Creutzfeld-Jakob y más raramente en la enfermedad de Alzheimer. El mioclono por lesión focal del SNC se produce por:

- Lesiones cerebrales. Posictus, tumor, postrauma (penetrante, postalamotomía).
- Mielopatías (mioclono segmentario). Mielitis por VHS y otras mielitis virales inespecíficas, esclerosis múltiple, traumatismo, MAV.
- Neuronitis espinal subaguda mioclónica.

El trastorno originalmente denominado mioclono palatino se considera, en la actualidad, como temblor palatino debido a la naturaleza rítmica y la carencia de sacudidas abruptas. El temblor palatino puede ser idiopático o producido por lesiones del triángulo anatómico que conecta los núcleos dentado, rojo, y olivar inferior (lesiones olivodentadas).

Mioclono generalizado

Probablemente se debe a las descargas de la formación reticular del tronco cerebral y se puede clasificar como:

- Fisiológico (en individuos normales). Del sueño (mioclonía hípnica).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Esencial. Hereditario, esporádico, mioclono neonatal benigno del sueño.
- Epiléptico. Epilepsia benigna con puntas rolándicas, epilepsia mioclónica juvenil, síndrome de Lennox-Gastaut), espasmos infantiles, enfermedad de Unverricht-Lundborg, enfermedad con cuerpos de Lafora, sialidosis, epilepsia mioclónica con fibras rojas rasgadas, ceroido-lipofuscinosis (enfermedad de Kufs), y enfermedad de Tay-Sachs.
- Secundario a fármacos. Litio, bismuto, haloperidol y, a veces, por fenotiacinas, ciclosporina, levodopa, antidepresivos tricíclicos, amantadina, penicilina, buspirona, diclofenaco, litio, metoclopramida.
- Secundario a tóxicos exógenos. Bismuto, cocaína, mercurio orgánico, metilbromuro, estricnina, plomo, tétano.
- Secundario a trastornos metabólicos por tóxicos endógenos. Uremia y diálisis, tiroiditis de Hashimoto, encefalopatía hepática (raro), encefalopatía por carencia de ácido nicotínico, hiponatremia, hiperglucemia no cetósica, hipoglucemia.
- Secundario a factores físicos. Hipoxia e isquemia cerebral aguda, traumatismo craneal, golpe de calor, choque eléctrico, lesión por descompresión.

Demencia mioclónica

La combinación de mioclono y demencia rápida progresiva (en varios meses) es sugestiva de enfermedad de Creutzfeld-Jakob. Otras causas son:

- Panecefalitis esclerosante subaguda.
- Polidistrofia progresiva familiar.
- Enfermedad de Alzheimer.
- Demencia con cuerpos de Lewy.
- Demencia frontotemporal.
- Enfermedad de Whipple del SNC.
- Degeneración ganglionar corticobasal.
- Atrofia dentatorubropalidoluisiana.
- Demencia-sida.
- Síndrome de Rett.

Ataxia mioclónica

La mioclonía con enfermedad cerebelosa puede tener alguna de las causas siguientes:

- Síndrome opsoclono-mioclono. Paraneoplásico, neuroblastoma, posinfeccioso y parainfeccioso.
- Mioclono posanóxico (Lance Adams).
- Disinergia cerebelosa mioclónica de Ramsay-Hunt.
- Ataxia de Friedreich.
- Ataxia-telangiectasia.

Tics

Son movimientos breves, repetitivos, estereotipados, irresistibles, que se presentan a intervalos irregulares y la mayoría son coordinados con una finalidad. Permiten la distinción con otros trastornos del movimiento los datos siguientes:

- Voluntariedad. El paciente acepta que efectúa los movimientos y que se siente obligado a ellos para aliviar la tensión percibida.
- Reprimible. Pueden suprimirse, de manera breve, mediante el esfuerzo voluntario, pero reaparecen al distraerse o concentrarse el sujeto.
- Aumentable. Puede ser precipitado por la sugestión verbal, mediante la demostración del examinador, el estrés y la excitación.
- Predecible. El sujeto percibe que el tic ocurrirá antes de que pase y efectúa acciones para evitar accidentes.

Además, al intentar suprimir el tic por un periodo prolongado, con frecuencia, existe la necesidad de efectuar una secuencia rápida de tics (efecto de rebote). El tic puede ser menos prominente durante la consulta médica posiblemente por la ansiedad asociada con el examen.

Acorde con la duración se distingue el tic transitorio (duración entre 1 mes y 1 año) y el tic crónico (dura más de 1 año, pero puede estar ausente por menos de 3 meses). Los tics según su modalidad se clasifican de la forma siguiente:

- Motor simple. Pestañeo, elevación de la ceja, resoplar la nariz, mueca, apertura de la boca, protrusión de la lengua, protrusión de la barbilla, contracción del platisma, sacudida de la cabeza o los ojos hacia un lado, encogimiento o abducción de hombros, estiramiento del cuello, sacudida de los brazos, apretar el puño, tensar la pared abdominal, empujón pélvico, flexión o abducción en la cadera, patear, extensión de la pierna, dorsiflexión del pie.
- Motor complejo. Sacudida de la cabeza, rechinar los dientes, sacudir la muñeca, tocarse, golpearse, saltar, brincar, agacharse, oler las manos u objetos, frotar, girar los dedos, ecopraxia, copropraxia, escupir, dar puntapiés, girar la pelvis repetidas veces, tocar la pared y luego la nariz, sobresalto exagerado. Los tics motores son más comunes en la cara, cuello y hombros.
- Fonatorio simple. Olfatear, gruñir, aclarar la garganta, chillar, aullar, gruñir, resoplar, toser, hacer clic, silbar, murmurar, gemir.
- Vocal complejo. Coprolalia, palabras ininteligibles, jadear, eructar, carraspear, tartamudear, ecolalia, palilalia, coprolalia.

El estado de tic se caracteriza por: tics continuos que no pueden ser suprimidos voluntariamente durante más de varios segundos y tics que representan un riesgo para el paciente, incluyendo los que interfieren con la capacidad para aparecer en público, estudiar o trabajar.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Principales causas

Las causas de tic se pueden clasificar de la forma que se delinea a continuación:

- Idiopático. Simple agudo transitorio (< 1 año), simple persistente (o tic múltiple de la infancia), simple crónico (o tic motor múltiple), de inicio en edad adulta o senil, síndrome de Gilles de la Tourette.
- Secundario. Posencefalítico (especialmente por encefalitis letárgica), corea posreumática, secuela de traumatismo craneal, secuela de ictus, envenenamiento por CO, neuroacantocitosis, enfermedad de Huntington, enfermedad de Lesch-Nyhan, fármacos (anfetamina, levodopa, neurolépticos, carbamazepina, fenítoina, fenobarbital), síndromes con retraso mental (incluyendo cromosomopatías).
- Trastornos relacionados. Manerismos, estereotipias, manipulaciones habituales del cuerpo, carencia de la atención con hiperactividad, compulsiones.

La combinación de tics motores múltiples y cambiantes, al menos un tic vocal (excluyendo toser o estornudar), edad de inicio antes de los 21 años, y evolución crónica se presenta en el síndrome de Gilles de la Tourette. Las restantes causas de tis se sugieren por la presencia de signos neurológicos. En este grupo sobresalen los estados postencefalíticos (trastorno neuropsiquiátrico pediátrico autoinmune asociado con el estreptococo 'PANDAS'), neuroacantocitosis, enfermedad de Wilson, intoxicación por CO y efecto adverso de antipsicóticos.

Los tics pueden concomitar con el trastorno obsesivo-compulsivo y la carencia de la atención con hiperactividad. La enfermedad de Lesch-Nyhan evoluciona con estereotipias y autoagresiones que recuerdan los tics verdaderos. También en el diagnóstico diferencial se incluyen el síndrome de las piernas inquietas.

Otros trastornos del movimiento

Acatisia

El término estereotipias indica movimientos continuos o intermitentes, involuntarios, coordinados, con un patrón, repetidos, rítmicos y sin propósito subyacente. En la acatisia se asocia con una sensación interior de inquietud, incapacidad para sentarse y estar tranquilo, y compulsión a moverse. Al estar sentado el sujeto cambia, de modo constante, de postura el cuerpo y las piernas, las cruza y las recruza, y balancea la pierna libre; además, corre en el lugar y marcha persistentemente. Se aprecia en la enfermedad de Parkinson, en las demencias degenerativas, y con el uso de neurolépticos o levodopa (formas aguda y tardía).

Discinesias bucofaciales

Son movimientos rítmicos, repetitivos y extraños que afectan sobre todo cara, boca, mandíbula y lengua. Estos incluyen fruncimiento de los labios, golpeo de la lengua contra la cara interna de la mejilla, protrusión de la lengua, abertura y cierre de la boca, y desviaciones de la mandíbula.

La velocidad y amplitud de los movimientos puede aumentar, marcadamente, cuando el paciente se concentra o realiza movimientos alternantes rápidos en las manos. Con frecuencia, existe control voluntario sobre los movimientos con posibilidad de suprimirlos por tiempo prolongado al comando. Con la distracción las discinesias vuelven a aparecer. Un diagnóstico diferencial importante es la distonía oromandibular idiopática.

Pueden presentarse como complicación tardía del uso de bloqueadores del receptor de la dopamina (fármacos psicotrópicos, como las fenotiacinas), y por esto se denominan discinesias tardías. Otros fármacos, en particular, los agonistas de la dopamina en la enfermedad de Parkinson, anticolinérgicos y antihistamínicos causan una forma similar de discinesia; asimismo, puede deberse a múltiples infartos en los ganglios basales y, posiblemente por lesiones en el vermis cerebeloso. Las personas ancianas pueden presentar formas ligeras orofaciolinguales. Las mujeres posmenopáusicas con trastornos afectivos son muy propensas a presentarlos.

Hemiespasmo facial

Consiste en movimientos tónicos o clónicos irregulares que involucran los músculos del séptimo nervio craneal. El movimiento del párpado es usualmente el síntoma inicial y se continúa de intervalos variables de afectación de los músculos faciales inferiores. Por lo general los síntomas son unilaterales. Puede precederse o acompañarse con una neuralgia del trigémino (tic doloroso). Sus causas principales son tumor (colesteatoma, meningioma), aneurisma de la AB o sus ramas, y MAV que afecta al nervio facial.

Trastornos de la postura y la marcha

En la marcha normal se mantiene la cabeza y el tronco erectos, la cara y los ojos miran hacia el frente, y las cuatro extremidades interactúan con armonía, sencillez y en reciprocidad. El brazo derecho y la pierna izquierda se mueven en un sentido y el brazo izquierdo y la pierna derecha se mueven en dirección contraria. El trayecto normal de las piernas sigue una línea casi recta y las pisadas tienen un espacio de 2-8 cm a cada lado.

Existen varios trastornos neurológicos que se demuestran con mayor claridad como un deterioro de la

booksmedicos.org

booksmedicos.org

estación bípeda y de la locomoción. Usualmente estos datos se obtienen al observar la marcha del paciente al acudir al médico y la postura que adopta sentado o en el lecho.

Debido a que la mayoría de los consultorios no están diseñados para examinar la deambulación, el médico puede requerir que el paciente camine más de 10 pasos a lo largo de un pasillo y así observar la armonía, suavidad y braceo de la marcha. También se observará la suavidad con que realiza un giro rápido.

Para examinar la marcha en tándem se le pide que camine en línea recta colocando el talón directamente delante de la punta del otro pie. Cuando se valora un paciente ambulatorio y cooperador puede requerirse un estudio más completo con los ojos abiertos y cerrados, y sin zapatos.

En dicho caso, se hace que camine cruzando un pie delante del otro, que salte en el lugar con cada pie, suba y baje 10 escalones, y que camine en línea recta sobre los talones y luego sobre las puntas. Para buscar la marcha en estrella se le indica que camine hacia delante y hacia atrás (bastan 6-8 pasos en ambas direcciones) con los ojos cerrados o vendados.

La inestabilidad se define como el desequilibrio o inseguridad que impide la deambulación o el mantenimiento de la posición erecta. Al caminar el paciente con los ojos cerrados puede provocarse o agravarse una ataxia en los pacientes con neuropatía sensitiva, o puede ocurrir desviación consistente a un lado en la lesión vestibular unilateral.

Postura y marcha hemipléjica espástica

Se debe a la lesión unilateral del haz corticoespinal en el trayecto entre la corteza motora primaria y la región cervical alta. En la postura clásica el brazo inmóvil está aducido contra el pecho y el antebrazo, la mano y los dedos están flexionados. La pierna se mantiene extendida, y el pie está invertido y en flexión plantar.

Al caminar, el paciente arrastra el pie, raspando los dedos o desgastando la punta y la parte externa de la suela del zapato. La pierna tiende a girar en forma de semicírculo rígido hacia fuera y al frente (circunducción) con eje en el pie sano. La marcha semeja el movimiento de una guadaña para segar (marcha helicoidal o de Todd).

Marcha en tijera

Se relaciona con la paresia espástica bilateral de las piernas. Se denomina en tijeras porque las piernas tienden a cruzarse una frente de la otra en cada paso. Los pasos son cortos, lentos, rígidos y arrastrados. Cada pierna avanza con lentitud, con movilidad restringida en las caderas y las rodillas. El roce a nivel de las rodillas gasta la ropa a ese nivel. Parece que el enfermo camina con el agua hasta la cintura.

Marcha equina o en estepaje

Se dan pasos regulares y uniformes, pero el pie que avanza cuelga con los dedos dirigidos al suelo. La marcha se logra con la flexión excesiva a nivel de la cadera. La pierna se desplaza a una altura anormal con el objetivo de que el pie quede libre del suelo. Se produce un ruido de golpe al chocar el pie con el suelo y parece que sube una escalera. Puede ser unilateral o bilateral.

Se debe a la parálisis de los músculos pretibiales y peroneos, con incapacidad resultante para efectuar dorsiflexión y eversión del pie (pie caído). Se produce en las neuropatías crónicas, poliomielitis, atrofia muscular espinal progresiva y distrofias musculares distales. Cuando el estepaje es unilateral puede deberse a una radiculopatía L5 o una neuropatía ciática o peroneal.

Postura y marcha de la ataxia sensitiva

La marcha es inestable y con base amplia (los pies se colocan muy separados). Los movimientos de las piernas son bruscos, los pies se lanzan al frente y afuera, y entonces bajan, primero sobre los talones y luego sobre los dedos. Las pisadas fuertes al caminar producen un sonido de golpeteo doble (ocurre taloneo). Los individuos vigilan el suelo y sus piernas, el cuerpo se conserva ligeramente flexionado, y, con frecuencia, usan bastón (las muletas son sus ojos). Se observa el signo de Romberg (con los ojos cerrados aumenta la inestabilidad al pararse con los dos pies juntos) y la marcha tambaleante se agrava en la oscuridad.

Ocurre en lesiones de las vías nerviosas que transmiten la sensación de posición de las articulaciones o cinestésico muscular de las piernas: polineuropatías, tabes dorsal, degeneraciones espinocerebelosas, degeneración combinada subaguda de la médula espinal, meningomielitis sifilítica, polineuropatía sensitiva crónica, esclerosis múltiple o compresión de la médula espinal.

Postura y marcha cerebelosa

Se presenta en la enfermedad del cerebelo o sus fascículos relacionados. La marcha es titubeante, inestable, con irregularidad de los pasos, base de sustentación amplia y vacilación lateral (ataxia dinámica). La dificultad se exagera al dar la vuelta. El sujeto no puede ponerse de pie con los pies juntos y mantenerse estable, ya sea con los ojos abiertos o cerrados (ataxia estática). No debe confundirse con la marcha tambaleante o de ebrio. La ataxia cerebelosa puede ser grave e impedir

booksmedicos.org

booksmedicos.org

que el paciente permanezca de pie sin ayuda. La forma leve de ataxia se manifiesta al pedirle que camine en tándem; después de uno o dos pasos, pierde el equilibrio y necesita poner un pie a un lado para evitar caer.

Marcha de borracho

El sujeto muy embriagado se bambolea, vacila, titubea o inclina en muchas direcciones diferentes. El esfuerzo es escaso o nulo para corregir los pasos al mirar las piernas o el suelo. Los pasos son irregulares e inciertos. Da la impresión de estar a punto de perder el equilibrio y caer al suelo. Se debe a la intoxicación con alcohol u otros fármacos sedantes.

Postura y marcha parkinsoniana

Se presenta en el síndrome parkinsoniano. La postura es inclinada, con la cabeza y el cuello al frente, y las caderas y rodillas un poco flexionadas. Los brazos están flexionados a nivel de los codos y las muñecas. En algunos casos ocurre flexión extrema del cuello (cabeza caída), flexión extrema toracolumbar (camptocormia) y escoliosis.

La inestabilidad postural es un signo discapacitante debido a la pérdida de los reflejos de enderezamiento que causa propulsión (tendencia a caer hacia delante) y retropulsión (propensión a caer hacia atrás).

El paciente se tarda en iniciar la marcha. Los pasos son cortos, y a veces lentos (bradibasia). El balanceo de los brazos disminuye y el paciente gira rígida, como una sola pieza o en bloque. La festinación describe la aceleración involuntaria o prisa que caracteriza al marchar hacia delante o atrás. Da la impresión que el enfermo persigue su centro de gravedad. El arrastre de los pies o congelamiento breve ocurre cuando el individuo se halla con los marcos de las puertas u otros obstáculos.

Postura y marcha coreoatetósica

Al ponerse de pie o caminar experimenta una serie continua de movimientos involuntarios irregulares que afectan cara, cuello y manos, y en etapas avanzadas las grandes articulaciones proximales y el tronco. La posición de los brazos y de la parte superior del cuerpo varía con cada paso pudiendo dar la impresión de un títere en movimiento.

Los movimientos involuntarios pueden provocar que la pierna se suspenda, de momento, en el aire. Esto imparte un carácter rítmico o de baile a la marcha, o que el tronco se tuerza con tanta velocidad que el paciente cae al suelo.

Postura y marcha distónica

Ocurre primero cojera por inversión o flexión plantar del pie o deformación de la pelvis. Puede haber extensión rígida de una pierna o elevación de un hombro. El tronco puede adoptar una posición exagerada con lordosis o escoliosis. La prominencia de las regiones glúteas, debida a la lordosis lumbar, junto con la flexión de una pierna o de ambas a nivel de la cadera origina la marcha en dromedario de Oppenheim.

Marcha anadeante

También se denomina marcha de pato, de ganso o de Trendelenburg. La debilidad de los músculos glúteos hace que la cadera que carga el peso no pueda estabilizarse y se abomba hacia el exterior; además, el lado opuesto de la pelvis se cae, con inclinación del tronco hacia ese lado. La marcha puede combinarse con circunducción de las piernas y apoyo sobre los dedos de los pies. Parece que la persona quiere darse importancia. El abdomen está hacia delante, y el pecho levantado.

Se observa en la distrofia muscular progresiva, en la atrofia muscular espinal, miopatías inflamatorias, y dislocación congénita de las caderas. Cuando el paciente con una miopatía no puede mantenerse de pie, la marcha se hace en cuclillas apoyando los dedos de las manos y los pies (marcha de sapo).

Postura y marcha frontal

Los pacientes asumen una postura de flexión ligera. El avance se realiza mejor al ayudarle o exhortarle caminar siguiendo el paso del examinador o una cadencia marcada. Logran girar con pasos cortos de un pie y dejan al otro como eje. El signo de los pies magnéticos o de patinaje consiste en movimientos débiles y abortivos como si subiera escaleras en el mismo sitio, incapaz de mover los pies y piernas hacia delante. En casos más avanzados el paciente puede no mover los pies, ya que parecen adheridos al suelo.

Se observa en lesiones bilaterales del lóbulo frontal y sus conexiones con los núcleos basales usualmente debida a la hidrocefalia crónica del adulto, la enfermedad de Alzheimer y las demencias frontotemporales.

Postura y marcha de la vejez

La velocidad, el equilibrio y la armonía disminuyen con el envejecimiento. La postura es encorvada con las piernas flexionadas a nivel de las caderas y rodillas. Hay lentitud y rigidez variable en la marcha. Los pasos se vuelven cortos, inseguros e incluso se arrastran los pies. Es posible que un bastón sirva de apoyo ante la falta de confianza. Existe tendencia a girar en bloque.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Marcha psicógena

La marcha alterada de origen psicógeno no es compatible con los patrones de marcha conocidos y puede tomar formas inusuales. Los hallazgos sugestivos son: presentación bizarra, patrón inconsistente o variable, patrón no natural, inicio abrupto, lentitud extrema, postura inusual o no económica, esfuerzo exagerado y flexión súbita en las rodillas. Son raros los traumatismos y las caídas.

Otras actitudes anormales

Incluye la postura hemipléjica durante el coma y otras más raras:

- Opistótonos (tensión hacia atrás). El cuerpo descansa sobre la cabeza y los talones curveándose en tronco hacia arriba. Así el dorso está cóncavo, hacia el plano de la cama, lo cual permite pasar las manos entre ambos. Se puede presentar en la intoxicación por estricnina, tétanos, crisis epilépticas, histeria y meningitis.
- Emprostótonos (tensión adelante). La posición es lo inverso del opistótonos. El cuerpo se dobla hacia delante descansando sobre la frente y los pies, con la cara dirigida hacia abajo. Ocurre en la intoxicación por estricnina y el tétanos.
- Pleurotótonos (tensión de lado). El cuerpo se arquea en sentido lateral debido a una contractura unilateral. Se observa en el tétanos y en algunos trastornos de la columna vertebral o de la pleura.
- Actitud en gatillo de escopeta. En paciente está en decúbito lateral, con ligera extensión de la nuca, gran aducción y flexión de los muslos hacia el abdomen y de las piernas sobre el muslo. Puede presentarse en la meningitis.
- Ortótonos (tensión recta). El cuerpo forma un bloque rígido y recto que puede levantarse en una pieza por los talones o la nuca. Se debe a la contracción de todos los músculos, tanto los flexores como los extensores.

Bibliografía

Abdo, W.F., B.P.C. van de Warrenburg, D.J. Burn, N.P. Quinn, B.R. (2010): Bloem The clinical approach to movement disorders. *Nat Rev Neurol*; 6: 29-37.

Andersen, P.M., G.D. Borasio, R. Dengler, O. Hardiman, K. Kollewe, P.N. Leigh, *et al*. (2007): Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: Clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. *Amyotroph Lateral Scler*; 8: 195-213.

Bhidayasiri, R. (2005): Differential diagnosis of common tremor syndromes. *Postgrad Med J*; 81: 756-62.

Bhidayasiri, R., D.D. Truong (2004): Chorea and related disorders. *Postgrad Med J*; 80: 527-34.

Bickley, L.S., P.G. Szilagy (2003): Bates, Guía de exploración física e historia clínica. 8 ed. México: *McGraw-Hill Interamericana*. p. 555-95.

Bogorodinski, D.K., A.A. Skoromets, A.I. Shvarev (1979): *Manual de ejercicios prácticos para las enfermedades del sistema nervioso*. Editorial Mir, Moscú.

Cardoso, F., K. Seppi, K.J. Mair, G.K. Wenning, W. Poewe (2006): Seminar on choreas. *Lancet Neurol*; 5: 589-602.

Caviness, J.N., P. Brown (2004): Myoclonus: current concepts and recent advances. *Lancet Neurol*; 3: 598-607.

Chaudhuri, K.R., A.H.V. Schapira (2009): Non-motor symptoms of Parkinson's disease: dopaminergic pathophysiology and treatment. *Lancet Neurol*; 8:464-74.

Corwin, H.M. (2006): Compression neuropathies of the upper extremity. *Clin Occup Environ Med;* 5: 333-52.

Cuadrado, M.L, J.A. Arias, M.A. Palomar, R. Linares (2001): La vía piramidal: nuevas trayectorias. *Rev Neurol*; 32: 1151-8.

Dick, J.P.R. (2003): The deep tendon and the abdominal reflexes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 74: 150-3.

Geyer, H.L., SB. Bressman (2006): The diagnosis of dystonia. *Lancet Neurol*; 5: 780-90.

Grundmann, K. (2005): Primary torsion dystonia. *Arch Neurol*; 62: 682-5.

Gupta, A., A.E. Lang (2009): Psychogenic movement disorders. *Curr Opin Neurol*; 22: 430-6.

Jackson, C. (2008): A clinical approach to muscle diseases. *Semin Neurol*; 28: 228-40.

Jankovic, J. (2004): Dystonia: medical therapy and botulinum toxin. *Adv Neurol*; 94:275-86.

_____ (2006): Treatment of dystonia. *Lancet Neurol*; 5: 864-72.

_____ (2008): Parkinson's disease: clinical features and diagnosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 79: 368-76.

Klockgether, T. (2010): Sporadic ataxia with adult onset: classification and diagnostic criteria. *Lancet Neurol*; 9: 94-104.

Langlois, M., Richer F., Chouinard S. (2003): New perspectives on dystonia. Can J Neurol Sci 2003; 30 Suppl 1: S34-44.

Polston, D.W. (2007): Cervical radiculopathy. *Neurol Clin*; 25: 373-85.

Poston, K.L., S.J. Frucht (2008): Movement disorder emergencies. *J Neurol*; 255 Suppl 4:2-13.

Pritchard, J. (2008): What's new in Guillain-Barré syndrome?. *Postgrad Med. J*; 84: 532-8.

Pringsheim, T., A.E. Lang (2003): Psychogenic dystonia. *Rev Neurol* (Paris); 159(10 Pt 1):885-91.

Reich, S.G. (2006): Psychogenic movement disorders. *Semin Neurol*; 26: 289-96.

_____ (2010): Pearls: Hyperkinetic movement disorders. *Semin Neurol*; 30: 15-22.

Ropper, A.H., R.H. Brown (2005): *Adams and Victor´s Principles of Neurology*. 8 ed. New York: McGraw-Hill.

Sethi, K.D. (2002): Clinical aspects of Parkinson disease. *Curr Opin Neurol*; 15: 457-60.

Soman, T., A. Lang (2009): Childhood Nneurologic disorders in adulthood. *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology*; 15: 167-90.

Sudarsky, L. (2006): Psychogenic gait disorders. *Semin Neurol*; 26: 351-6.

Tarsy, D., D.K. Simon (2006): Dystonia. *N Engl J Med*; 355: 818-29.

Trost, M. (2003): Dystonia update. *Curr Opin Neurol*; 16: 495-500.

Velásquez, L., F.N. Santos, R. García, H.M. Paneque, H.E. Medina, P.R. Hechavarría (2001): Las ataxias hereditarias en Cuba. Aspectos históricos, epidemiológicos, clínicos, electrofisiológicos y de neurología cuantitativa. *Rev Neurol*; 32: 71-6.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Capítulo 3

TRASTORNOS DE LA SENSIBILIDAD SOMÁTICA Y CEFALEAS

Trastornos de la sensibilidad somática

La evaluación cuidadosa de los trastornos sensitivos somáticos es un desafío en la práctica clínicaDesde el punto de vista clínico se distinguen las manifestaciones sensitivas que espontáneamente refiere el paciente y las que el médico demuestra mediante diversas técnicas de estimulación.También las manifestaciones clínicas por trastornos de la sensibilidad se clasifican en positivas (irritativas) o negativas (deficitarias). Para denominar dichas manifestaciones sensitivas corporales se utilizan diversos términos relacionados que comprenden un prefijo o sufijo apropiado.

Los síntomas sensitivos positivos de interés especial son:

- Disestesia. Sensación desagradable o molesta evocada por el tacto; a veces la presión de las ropas no puede ser tolerada.
- Termodisestesia. Percepción invertida del calor y el frío.
- Parestesia. Sensaciones exteroceptivas espontáneas no dolorosas que ocurren sin estimulación; usualmente se describen como "sensaciones de alfileres y agujas, hormigueo, sensaciones quemantes y eléctricas".
- Hiperestesia. Exageración de la sensibilidad a diversos estímulos y se usa con respecto a la sensación cutánea táctil.
- Hiperalgesia. Respuesta exagerada a un estímulo doloroso ordinario; usualmente se debe a inflamación y quemaduras cutáneas.
- Termohiperestesia. Exageración de la sensación de temperatura, la cual es a menudo desagradable.
- Hiperpatía. Sensación dolorosa o desagradable exagerada asociada con elevación demostrable del umbral a estímulos táctiles, dolorosos o térmicos (no percibe un pinchazo aislado, pero si se aplican varios ocurre un dolor agudo y desagradable).
- Alodinia. Percepción anormal de dolor agudo ante un estímulo mecánico o térmico normalmente no doloroso; el dolor dura más que la estimulación y es difuso, modificable por la fatiga y emoción.
- Causalgia. Dolor quemante en la distribución de uno o más nervios periféricos.
- Aloestesia. Un estímulo táctil o doloroso aplicado en el lado de una pérdida hemisensorial se experimenta en el área correspondiente del lado contrario o en un sitio distante del mismo lado.

En la lista de los síntomas sensitivos negativos se incluyen:

- Anestesia. Pérdida completa de todas las formas de sensibilidad (superficial y profunda).
- Hipoestesia. Reducción de todas las formas de sensibilidad.
- Analgesia. Pérdida completa de la sensibilidad al dolor
- Hipoalgesia. Reducción de la sensibilidad al dolor.
- Termoanestesia. Pérdida completa de la sensibilidad térmica (calor y frío).
- Termohipoestesia. Reducción de la sensibilidad térmica.
- Apalestesia. Pérdida de la sensibilidad a la vibración (como la aplicada con el diapasón).
- Hipopalestesia. Reducción de la sensibilidad a la vibración.
- Abarestesia. Pérdida del sentido de presión o peso.
- Abatiestesia. Pérdida del sentido de las actitudes segmentarias.
- Estereoanestesia. Pérdida de la sensación propioceptiva y táctil.
- Estereoagnosia. Incapacidad para reconocer mediante la palpación los objetos conocidos con los ojos cerrados.
- Autotopognosia. Incapacidad para reconocer las partes de su propio cuerpo.

Los síntomas sensitivos negativos, de manera general, reflejan un bloqueo de la conducción o una pérdida de las fibras conductoras en algún sitio del neuroeje encargado de la sensibilidad. Los síntomas positivos

booksmedicos.org

booksmedicos.org

(parestesias y dolor espontáneo) se deben a una hiperactividad neural generada ectópicamente por las fibras lesionadas.

Historia clínica

El síntoma más frecuente referido por el paciente es el dolor. Este síntoma sensitivo se define como la manifestación subjetiva relacionada con daño posible o real a la integridad de los tejidos. Mediante el interrogatorio del paciente se precisan las siguientes características claves del dolor: aparición (fecha y forma), localización e irradiación, intensidad, cualidad o carácter (urente, cólico, pulsátil, terebrante, fulgurante, gravativo), factores provocadores y aliviadores, frecuencia (periodicidad, ritmo y horario), duración, evolución (estático, progresivo, escalonado, recurrente/remitente) y síntomas acompañantes o asociados (síntomas que poseen íntima o simultánea presencia). La historia personal y familiar son también datos claves para el diagnóstico de la causa de los síntomas.

La intensidad del dolor es, con frecuencia, difícil de valorar. Por lo general se califica en leve, moderado y severo. Un dolor severo interfiere con el sueño, trabajo y otras actividades del paciente o por la necesidad del paciente para estar en determinada postura. En ciertos casos se le pide al paciente que señale la intensidad en una escala de 1 (no dolor) a 10 (peor dolor experimentado).

Es importante aclarar el síntoma sensitivo referido por el paciente. Se pueden usar un amplio número de descripciones para indicar dichos síntomas: entumecimiento, peso muerto, pinchazos, hormigueo, opresión, picazón, acorchamiento y quemazón. El paciente puede referir entumecimiento para indicar debilidad muscular y la extremidad puede describirse como pesada en presencia de un déficit sensitivo. Los restantes aspectos de la historia clínica siguen un patrón similar al utilizado para caracterizar al dolor.

Examen de la sensibilidad

La experiencia previa del paciente y el estado emocional durante el examen pueden influir en la detección de trastornos sensitivos. A pesar de la consistencia del estímulo que se aplique, un examen preciso de la sensibilidad requiere una significativa cooperación y atención por parte del paciente.

El examen de la sensibilidad fatiga, con facilidad, al paciente, la cual conduce a resultados imprecisos e inconsistentes. Esta exploración se puede posponer para otro momento, si el paciente se fatiga o restringirlo solamente a la prueba mediante el pinchazo y diferir las modalidades restantes, o repetirlo, por completo, en los días consecutivos.

Dentro de las condiciones preliminares para el examen adecuado de la sensación se incluyen:

- Garantizar las condiciones para una buena atención por parte del paciente (tranquilidad, silencio, privacidad).
- Explicarle en cada momento qué es lo que se va a realizar y cuáles son las respuestas deseadas.
- El paciente no debe ver lo que hace el explorador. Para eso se le ordena cerrar los ojos, pero durante pruebas más detalladas y prolongadas conviene cubrirle la vista con un pañuelo.

El médico debe notar la capacidad delpaciente para poder percibir y contestar ante los estímulos. Por lo general se le requiere al sujeto que: identifique el tipo de estímulo; indique, lo más pronto posible, cuándo se detecta un estímulo que progresa en intensidad; cuándo no se detecta un estímulo decreciente, que precise su localización y que compare las intensidades aplicadas en diferentes partes del cuerpo.

Para evitar cualquier sugestión es conveniente preguntarle si los estímulos aplicados en zonas opuestas del cuerpo se sienten o no igual, en lugar de si se sienten o no diferentes. Cuando el paciente conteste que ha apreciado desigualdad entre los dos estímulos, se le debe preguntar: ¿cuál es la diferencia?; no deben realizarse preguntas como: ¿no es más preciso esto que aquello? (dolor, calor, frío), o bien ¿es más claro esto que lo otro? También es necesario evitar influir, inconcientemente, en el paciente mediante preguntas u observaciones innecesarias (¿siente usted esto?).

La aplicación de los estímulos debe espaciarse con diferentes intervalos de tiempo. En todo caso, se procurará no aplicar los estímulos muy seguidos, unos tras otros, para evitar confusiones en las respuestas. Esto permite que el paciente responda repetitivamente. De vez en cuando, se le indica al sujeto investigado que responda localizando el lugar donde se ha aplicado el estímulo.

Si la respuesta del paciente indica alguna incertidumbre, se explora la resistencia a la contrasugestión. Se simula que se le ha entendido mal con la pregunta: ¿nota usted esto mejor que aquello?, y se expresa, de modo preciso, lo contrario que ha dicho el paciente. Esta estratagema no debe repetirse con mucha frecuencia.

Para el cribado de las anormalidades sensitivas se realiza la exploración rápida y precisa. Primero se le pide al paciente que cierre los ojos o que se los tape con un pañuelo. Las posibles diferencias se identifican

booksmedicos.org

booksmedicos.org

comparando un lado con otro del cuerpo, y la zona distal con la proximal de las extremidades. Las diferencias se notan sin incurrir en sugestión al preguntarle al paciente si los estímulos aplicados son iguales, en vez de si son diferentes. La sensibilidad vibratoria y de posición se examina primero en las áreas distales y , si estas son normales, se omiten las áreas proximales. En los pacientes que requieren una exploración completa es necesario enfatizar las áreas donde existan:

- Síntomas como entumecimiento y dolor.
- Anormalidades motoras o reflejas sugestivas de una lesión espinal o de nervios periféricos.
- Cambios tróficos (ausencia o excesiva sudación, piel atrófica, ulceración cutánea).

Sensibilidad táctil y dolorosa

Se utiliza una mechita de algodón y un objeto agudo (la punta de un aplicador de algodón roto o la punta de un bolígrafo), respectivamente. El estímulo táctil debe ser al simple contacto y evitar ejercer presión sobre los puntos excitados. La superficie de contacto no debe ser mayor que 1 cm^2; no se recomienda realizar movimientos deslizantes, ni bruscos. Los pinchazos, con la punta aguda, deben ser ligeros, breves, con un intervalo de alrededor de uno por segundo y no muy repetidos. Ambas exploraciones se combinan a diferentes intervalos y sin una sucesión precisa.

Previamente se le indica al paciente que debe contestar si percibe el pinchazo (me pincha) o el simple contacto (me toca) y darle a conocer la naturaleza del estímulo aplicándoselo en una parte normal del cuerpo. El sujeto también debe responder sobre ligeras variaciones en la intensidad del estímulo doloroso aplicado en áreas diferentes, y debe reconocer el lugar que se ha estimulado. Es más exacta la comparación de una determinada zona con otra que el médico considera normal, que utilizar el método más grosero de la expresión del paciente al sentir la estimulación como aguda o roma.

El examen de detección se realiza en las manos y los pies. Para el examen completo se debe espaciar el estímulo porque permite cubrir más los dermatomas y nervios periféricos. La superficie cutánea es extensa y no hay necesidad de examinar todas sus regiones. Se recomienda el estudio siguiendo líneas perpendiculares a los ejes o bandas de los dermatomas: circular en las extremidades y vertical en el tronco. De esta manera, cuando se pasa por un dermatoma alterado el paciente puede notar la diferencia y se determina el nivel neurológico de lesión. Para lograr definir el nivel segmentario es importante disponer de una orientación anatómica previa de la distribución dermatómica de las fibras que transmiten las sensaciones dolorosas (Tabla 3.1).

Cuando el examinador detecta un área alterada, es aconsejable explorarla en un segundo tiempo. Sus límites se determinan en detalle aplicando primero el estímulo en el punto anormal y luego desplazándolo en pasos progresivos hacia afuera hasta que el paciente note el cambio. Mediante un lápiz dermográfico, se pueden trazar líneas para delimitar el área anormal.

Tabla 3.1. Principales áreas cutáneas de la sensibilidad y su integración segmentaria

Áreas cutáneas de la sensibilidad	*Integración segmentaria*
Frente	Protuberancia (primera rama del trigémino)
Mejilla	Protuberancia (segunda rama del trigémino)
Mandíbula	Protuberancia (tercera rama del trigémino)
Protuberancia occipital	C2
Fosa supraclavicular y cuello	C3
Parte superior de la articulación acromioclavicular	C4 (vértebra C3-C4)
Parte lateral de la fosa antecubital	C5
Pulgar y porción externa del antebrazo	C6
Dedos medio e índice	C7
Dedo meñique	C8
Parte medial de la fosa antecubital	D1
Punta de la axila	D2
Tórax, tercer espacio intercostal	D3
Tórax, cuarto espacio intercostal, nivel mamilar	D4 (vértebra D3)
Tórax, quinto espacio intercostal	D5
Tórax, sexto espacio intercostal, sínfisis del esternón	D6 (vértebra D6)
Séptimo a noveno espacio intercostal, D8 recibe del reborde costal	D7, D8, D9
Abdomen, nivel umbilical	D10 (vértebra D8)
Espacio intercostal undécimo	D11
Ligamento inguinal	D12 (vértebra D10)
Parte superoanterior del muslo	L1
Parte medioanterior del muslo	L2
Cóndilo femoral medial	L3
Maléolo medial	L4
Parte anteroexterna de la pierna, dorso del pie, hasta la tercera articulación metatarsofalángica	L5
Parte posteroexterna de la pierna, talón lateral, borde externo de la planta del pie y dedo pequeño del pie	S1
Fosa poplítea y dorso del muslo	S2
Tuberosidad isquiática	S3
Área perianal concéntrica al cóccix	S4, S5

Modificado de: Rodríguez, GP, PL Rodríguez, GD Rodríguez (2004): Técnicas clínicas para el examen físico neurológico. III. Función sensitiva. *Rev Neurol*;39: 966-71.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Sensibilidad térmica

El examen se indica cuando existen alteraciones de la sensibilidad dolorosa con el objetivo de detectar alteraciones disociadas. Se requiere de un tubo con agua fría a 5-10 °C, y otro tubo con agua caliente a 40-45 °C. La temperatura del agua se comprueba con termómetros. La piel se toca lentamente con el fondo del tubo durante más de 3 s y se le pide que identifique diciendo: frío o caliente. Solamente pueden usarse regiones simétricas para las comparaciones, y no debe establecerse la comparación de una región que se acaba de descubrir con otra que se haya descubierto durante toda la prueba.

Si existen zonas con deterioro de la sensación térmica se precisan sus límites moviendo el tubo desde el área anormal al área normal. Luego se hace un análisis cuantitativo haciéndole reconocer diferencias entre 35 y 40 °C y entre 10 y 20 °C. La diferencia de temperatura se reduce, de manera gradual, mezclando los contenidos de los tubos. Para el análisis cuantitativo se le debe pedir al paciente que diga si un estímulo es más frío o más caliente que el otro.

Sensibilidad vibratoria (palestesia)

Se examina usualmente con un diapasón que genera una vibración de 128 Hz. No obstante, el diapasón de 256 Hz es más útil, porque los corpúsculos de Pacini son más sensibles a la vibración en este valor. Este instrumento se hace vibrar golpeando con la palma de la mano o con el martillo de reflejos sobre la rama en U y, sujetándolo por el pie, se sitúa su extremo sobre la prominencia ósea. Al paciente, que mantiene los ojos cerrados, se le pregunta qué siente. Normalmente debe decir que siente como un zumbido o corriente eléctrica. Se debe notar la intensidad y el tiempo durante el que se percibe el estímulo. La duración de la percepción se mide en segundos.

El médico debe explicarle al paciente que debe atender y responder a la vibración, y no a la presión ejercida por el diapasón o al ruido que este produce. Para poder efectuar la prueba, primero se esclarece este punto aplicando el diapasón en el esternón durante la vibración y de nuevo cuando esta ha cesado. El sujeto debe responder con la palabra "vibra" al sentir la vibración y con "no" cuando solo sienta la presión. Un ruido extraño en la habitación ayuda a eliminar el estímulo auditivo y, como método de control de que el paciente responde al estímulo correcto se sugiere aplicar el diapasón sin vibrar.

Para el examen se aplica sobre el dedo grande del pie y las articulaciones de los dedos de la mano; si no se percibe en las prominencias óseas distales el examinador ha de progresar en sentido proximal siguiendo la secuencia: apófisis estiloide del radio, codo o maléolo tibial, rótula, espina ilíaca anterosuperior, esternón, clavícula y procesos espinosos de las vértebras. Cuando se termine de sentir la vibración del diapasón, se traslada al otro lado, para determinar si todavía se percibe el estímulo.

Sensibilidad propioceptiva

Para evaluar las anormalidades del sentido de posición de las estructuras mioarticulares y la percepción del movimiento pasivo debe determinarse:

- La capacidad de mantenerse en posición vertical con los pies juntos sin necesidad de control visual (prueba de Romberg).
- La capacidad de reproducir con una extremidad, de manera voluntaria, la posición en la que se ha colocado pasivamente la extremidad simétrica sin necesidad de control visual.
- La capacidad de dirigir un movimiento sin necesidad de control visual, como llevar el dedo a la nariz o el talón sobre la rodilla.
- La capacidad de reconocer la posición pasiva en que se ha colocado una extremidad.

Si existen anormalidades en la prueba de Romberg, se explora la identificación de la posición articular en completa relajación muscular (batiestesia). Al paciente se le explica, sin emplear términos técnicos, qué tipo de movimientos se le van a realizar (hacia arriba, hacia abajo, hacia adentro, hacia fuera) y, a la vez, se le hace una demostración con un movimiento amplio. Luego se le pide que cierre los ojos y que no realice movimientos voluntarios. Entonces, se le realiza el movimiento pasivo rápido y varias veces, intercalándolo con el dirigido en el sentido opuesto. Si no percibe el movimiento leve, se aumenta la amplitud.

El paciente debe identificar cada movimiento, incluso ligero, con una palabra simple 'arriba' o 'abajo', en relación con la posición estacionaria previa (y no en relación con la posición neutral o media, como la mayoría de los pacientes tienden a realizar). El procedimiento de exploración comienza en la porción distal de las extremidades (falanges distales). Es necesario que el examinador, con los dedos índice y pulgar de su mano, sujete firme el dedo perpendicular al plano del movimiento y que evite la fricción con los otros dedos.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

En general se estudia primero el dedo gordo del pie; sin embargo, someter a prueba los terceros y cuarto dedos de las manos y de los pies es un indicador más sensible de pérdida propioceptiva que someter a prueba los otros dedos. En caso de existir una respuesta anormal, se sugiere explorar las articulaciones siguientes: tobillo, muñeca y codo. Se le debe preguntar en qué dirección se mueve y tener el cuidado de no cambiar el tono de voz. Tampoco se debe preguntar entre un movimiento ascendente y descendente o aplicar diferentes grados de presión, ya que el paciente puede aprender a responder a la asociación de estímulos.

Sensibilidad discriminativa

La disfunción de la corteza sensitiva para correlacionar, analizar e interpretar las sensaciones se evalúa mediante técnicas adicionales. El examen solo se efectúa cuando la sensibilidad táctil y postural están intactas o con alteraciones ligeras. A continuación se describen las funciones sensitivas discriminativas a explorar

Estereognosia

Se determina la capacidad para percibir y reconocer un objeto familiar pequeño (monedas, presillas de papel, llave, lápiz, torunda de algodón) mediante la palpación con las manos. Primero se le pide que cierre los ojos, luego se le coloca el objeto en la palma de la mano durante más de 5 s y entonces se invita a que lo estudie desplazándolo entre sus dedos (cuando el paciente tiene un déficit motor, el examinador desliza el objeto por la mano manteniéndola cerrada pasivamente). Se le debe solicitar que lo identifique o, en su déficit, que describa sus caracteres (tamaño, forma en dos y en tres dimensiones). La distinción en una moneda de la "cara" y la "cruz" es una prueba muy sensible.

Grafestesia

Consiste en la identificación de números (de 0 a 9), letras o figuras geométricas simples (triángulo, círculo, cruz). Cuando el paciente no puede manipular los objetos con la mano se puede probar la habilidad del paciente para identificar escritos hechos con la punta embotada de un lapicero. Se trazan, de manera sucesiva, tres cifras (3 y 4; 2 y 8; 3; 7 y 5) en varias partes de la piel (palma de la mano, brazo, tronco, pierna) sin ejercer excesiva presión y se le indica al paciente que identifique los dígitos. Se comienzan con cifras de pequeño tamaño (alrededor de 0,5 cm) y, si el paciente no los distingue, se aumenta progresivamente el tamaño de estos (0,5; 1; 1,5; 2; 3; 4; 5; 10; 15 cm) hasta que se identifiquen (para detectar las alteraciones más significativas se sugiere realizarlas de un tamaño mayor que 4 cm). Se observa cuántas cifras de cada tamaño puede distinguir el paciente.

Discriminación de dos puntos

La discriminación de dos puntos consiste en la diferenciación del estímulo de dos áreas a distancias variables en la piel. Se explora con un compás de puntas romas (estesiómetro de dos puntas) o aplicando los lados de dos agujas en la piel (puntas de los dedos de la mano, palma, dorso de las manos y los pies), de manera simultánea, para determinar la distancia mínima a la que el paciente deja de discriminar los dos estímulos y los empieza a sentir como uno solo. Normalmente la distancia límite de discriminación es de 4 mm en las yemas de los dedos, 6 mm en el dorso de los dedos, 12 mm en la palma y 30 mm en el dorso de la mano.

Localización de puntos (topognosia)

La capacidad de localizar la sensación táctil se estudia tocando un punto de la piel en el brazo o la pierna del paciente. Luego se le dice que abra sus ojos y señale el lugar de la piel que se tocó, o la parte correspondiente del examinador, o que la marque con un punto en un dibujo de dicha extremidad. Este método, junto con el de extinción, es en especial, útil para el tronco y las piernas.

Fenómeno de extinción

De manera simultánea, se estimulan dos áreas simétricas de la superficie del cuerpo. Entonces se le pregunta al paciente si se le estimuló en una o en las dos áreas. Normalmente, debe sentir ambas. Los niños menores de 7 años son incapaces de detectar la estimulación táctil de la mano cuando se le toca simultáneamente la cara del mismo lado del cuerpo.

Pruebas neuromecánicas para desencadenar dolor u otros síntomas sensitivos

Pruebas mecánicas en el dolor cervical

Prueba de Spurling

La cabeza es inclinada hacia el lado de la extremidad superior dolorosa y luego comprimida abajo por el examinador. El dolor y parestesia que se irradia hacia la extremidad sintomática sugiere, fuertemente, la compresión de una raíz nerviosa, por lo general, secundaria a herniación del disco; además, puede notarse que el movimiento lateral de la cabeza en sentido opuesto a la extremidad sintomática, a veces, incrementa el dolor y parestesias de la extremidad superior sintomática, secundaria a la extensión de la raíz nerviosa comprimida.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Prueba de tracción o distracción

La elevación (tracción) de la cabeza puede aliviar la compresión del nervio espinal y reducir el dolor y parestesias en la extremidad superior.

Prueba de Valsalva

Esta maniobra resulta en un aumento de la presión intratecal, y se acentúan las manifestaciones en el cuello y la extremidad superior.

Signo de Lhermitte

La flexión del cuello produce parestesias, por lo general en el dorso, pero a veces en las extremidades. Ocurre en los pacientes con mielopatía por afectación de las columnas posteriores, comúnmente por un proceso inflamatorio (esclerosis múltiple) y, a veces, por compresión (espondilosis cervical), degeneración combinada subaguda, ectopia cerebelosa, o por efecto precoz de la radioterapia.

Prueba de Adson e hiperabducción

Con el paciente sentado en posición erecta y las extremidades superiores al lado o la extremidad superior sintomática abducida y extendida (hiperabducción), el pulso radial se palpa. La prueba es positiva cuando el pulso desaparece y las parestesias se desarrollan en la mano de la extremidad sintomática. Se utiliza ante la sospecha del síndrome de la salida torácica (atrofia tenar y del primer interóseo dorsal con trastorno sensitivo en la parte medial de la mano y antebrazo), pero es un signo inespecífico.

Pruebas neuromecánicas en el dolor lumbosacro

Esta sección describe varias pruebas neuromecánicas para valorar el dolor lumbosacro y de la extremidad inferior.

Prueba de elevación de la pierna extendida

Se coloca al paciente en decúbito supino, el cuello ligeramente flexionado y las extremidades inferiores extendidas. El tobillo se sujeta por el examinador y se eleva la extremidad inferior con la pierna extendida en la rodilla. El nervio espinal y su vaina dural, comprimidas por el disco herniado, son estirados cuando la extremidad inferior es elevada entre 30-70°. Este movimiento pasivo acentúa el dolor en la región lumbar y en la cara posterior del muslo (signo de Lasègue positivo). El aumento del dolor por debajo o por encima de este rango no es específico. Con la flexión en la articulación de la rodilla desaparece el dolor, pero la extensión se hace imposible al producir dolor radicular. Cada extremidad se examina de modo individual.

Signo de Bragard

Después de una prueba de elevación de la pierna extendida positiva, la extremidad es descendida hasta el punto de alivio del dolor. Entonces el pie es dorsiflexionado por el examinador. Cuando el movimiento evoca el dolor, se considera la prueba como positiva.

Signo de Sicard

Se aplica el mismo procedimiento que en la maniobra anterior, pero se efectúa la dorsiflexión del dedo gordo del pie para intensificar el dolor.

Prueba de elevación de la pierna contralateral extendida

Se ejecuta en la extremidad inferior asintomática. Es una prueba específica, pero de baja sensibilidad para la herniación discal.

Signo de Wasserman

Si al paciente en posición de decúbito prono se le extiende la extremidad en la articulación de la cadera se produce dolor en la cara anterior del muslo y en la ingle. La acentuación del dolor en el muslo anterior sugiere una radiculopatía lumbar alta (L2, L3).

Signo de Fajerstagn

La elevación de la pierna opuesta mientras está recta puede producir dolor, por lo general menos intenso, en el lado del dolor espontáneo. Se denomina también fenómeno ciático cruzado.

Prueba de Patrick (Faber)

El maléolo lateral de la extremidad inferior sintomática es colocado en la rótula de la extremidad opuesta, y la extremidad sintomática es, de modo lento, rotada externamente. La acentuación del dolor favorece una lesión de la cadera o de la articulación sacroilíaca como causa del dolor.

Signo del timbre

La presión en la región paraespinal (en L5 y S1, o S1 y S2) provoca irradiación del dolor hacia la extremidad inferior siguiendo el trayecto correspondiente.

Examen del grosor de los troncos nerviosos periféricos

Un parche de anestesia cutánea o déficit motor puede asociarse con el engrosamiento del nervio correspondiente. Los nervios periféricos subcutáneos engrosados pueden ser visibles, pero deben buscarse y palparse. Comúnmente con este objetivo se examinan los siguientes:

– Ramas supraorbitarias del nervio frontal. Se palpan mejor cuando el médico se coloca de pie detrás del

booksmedicos.org

booksmedicos.org

paciente sentado. En este caso, se pueden emplear las dos manos simultáneamente para la palpación del borde supraorbitario, las zonas contiguas de la órbita y la frente de ambos lados.

- Nervio auricular magno. Se flexiona el cuello hacia el lado y hacia atrás en ambas direcciones. Este nervio se ubica siguiendo el borde posterior del músculo esternocleidomastoideo, al que contornea pasando a su cara externa para dirigirse hacia delante y arriba, a la oreja. En su trayecto, el nervio sigue una trayectoria aproximadamente paralelo a la vena yugular externa (a una distancia de 1-3 cm por detrás de esta). Para visualizar mejor la vena yugular externa se comprime, de manera ligera, con la mano la región lateral del cuello
- Nervio radial. Se identifica al cruzar el húmero en su parte externa, un poco por encima de la mitad de una línea que uniera el vértice de la v deltoidea con la prominencia del epicóndilo humeral. El brazo se sitúa en completa relajación y el antebrazo se hace descansar sobre el abdomen en flexión de 90°.
- Nervio ulnar o cubital. El codo debe estar en flexión cercana a 90° y el brazo y el hombro en completa relajación. El nervio se busca en el canal formado entre el epicóndilo medial del húmero y el olécranon, donde se aloja sobre el hueso en el surco ulnar. Entonces se empuja el nervio contra la epitróclea del húmero con los pulpejos de los dedos índice y medio. Al deslizarse el nervio hacia fuera, se valora su grosor.
- Nervio mediano. Se localiza en la línea media de la muñeca entre los tendones del músculo flexor radial del carpo y del músculo palmar largo, junto con los tendones de ambos músculos flexores de los dedos. El brazo se coloca en completa relajación con el codo en flexión de 90° aproximadamente y el antebrazo en posición neutra de pronosupinación.
- Nervio tibial. Se sitúa en la cara posterior del maléolo medial, en la parte media de la distancia entre este y el tendón calcáneo.

Las causas de engrosamiento de los nervios son la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth hipertrófica, PDIC, neurofibromatosis, enfermedad de Refsum, lepra, infiltración por linfoma, amiloidosis, acromegalia, perineuroma y otros tumores primarios raros.

Principales síndromes clínicos sensitivos

Para el diagnóstico topográfico de la lesión causante de los trastornos sensitivos debe considerarse las áreas del cuerpo que presentan la anormalidad, las modalidades afectadas, y la concordancia con la localización de las manifestaciones motoras (Fig. 3.1). La alteración de unas modalidades sensitivas y normalidad de otras se denomina déficit disociado de la sensibilidad (ausencia de sensibilidad dolorosa y térmica en presencia del sentido del tacto y de la sensibilidad profunda).

El dolor, con frecuencia, se refiere acorde con su duración: agudo (evolución inferior a 4 semanas), subagudo (evolución de más de 4 semanas y menos de 3 meses), y crónico (evolución mayor de 3 meses). El dolor agudo suele asociarse con ansiedad, taquicardia, taquipnea, hipertensión arterial, diaforesis y midriasis. El dolor crónico puede vincularse con astenia, pérdida de la libido, depresión, ageusia, y estreñimiento.

La distribución del síntoma sensitivo es clave para el diagnóstico. La mayoría de los dolores no son relevantes como problema neurológico. El dolor en el tórax o el abdomen, casi siempre, indica un trastorno visceral y menos frecuentemente se debe a lesiones de la médula espinal y las raíces nerviosas.

La cefalea es un problema relevante en neurología. El dolor de las extremidades, la región cervical y lumbosacra se clasifica en una de las tres categorías diagnósticas: dolor no específico o simple (cervicalgia, sacrolumbalgia), compromiso de raíz nerviosa/nervio espinal, o causas potenciales de afección vertebral grave (incluyendo infección, cáncer, fractura, inflamación). Raramente posee relevancia neurológica el dolor cervical local no asociado con otros signos motores o sensitivos.

El dolor neuropático es causado por una lesión a cualquier nivel del sistema nervioso, en lugar de los receptores periféricos. Los diversos síndromes específicos de dolor neuropático incluyen: neuralgias craneales, radiculopatías, polineuropatía dolorosa, dolor talámico, dolor posquirúrgico y el dolor regional complejo (distrofia simpática refleja y causalgia).

Es difícil de valorar con certeza el déficit sensitivo transitorio que se ubica en una parte de la extremidad o un lado de la cara y no se acompañan de otros síntomas. La mayoría de las personas normales pueden aquejar parestesias de causa desconocida que carecen de significación.

Las parestesias severas, sostenidas, acrales y periféricas, con perversión de las sensaciones térmicas aparece característicamente con la ingestión de ciertas neurotoxinas de mariscos o peces de arrecife contaminados (ciguatera). Se asocia a esta intoxicación una debilidad muscular, disnea e iridoplejía por varios días.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

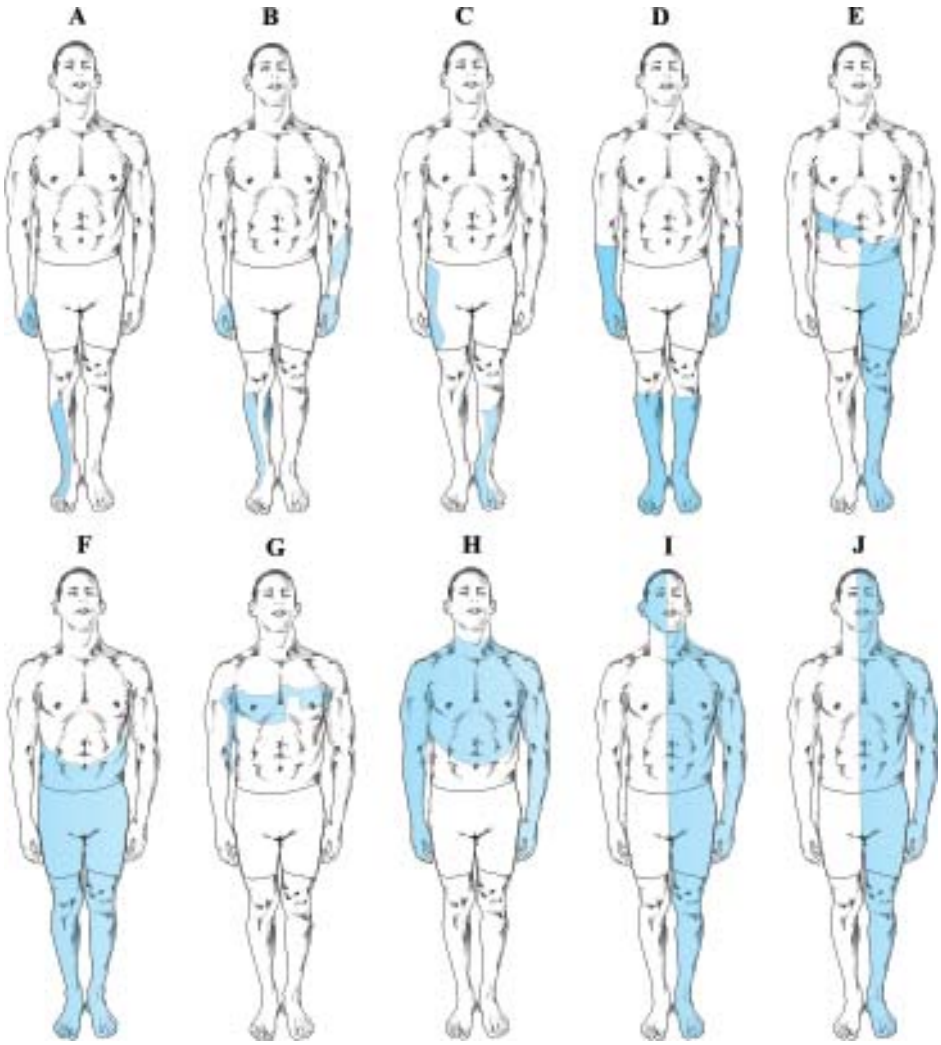


Fig. 3.1. Principales variantes de distribución de las alteraciones sensitivas. A. Mononeuropatía múltiple (combinación de lesión del nervio peroneo derecho, radial superficial derecho y ulnar izquierdo). B. Mononeuropatía múltiple solapada (lesión de múltiples nervios adyacentes en ambos lados del cuerpo). CAnestesia total en la zona del nervio femorocutáneo derecho y termoalgésica del quinto dermatoma lumbar izquierdo. D. Anestesia simétrica de las porciones distales de las extremidades (déficit polineuropático en guantes y medias). EAnestesia termoalgésica izquierda con nivel en D10 y abolición de la sensibilidad profunda asociada con debilidad muscular en el lado derecho. F. Paraanestesia con límite superior en D9. G. Anestesia termoalgésica en el tronco superior. H. Anestesia termoalgésica en forma de cazadora ubicada en la zona C4-D10. I. Hemianestesia alterna. J. Hemianestesia directa. En las zonas sombreadas se reflejan las áreas con anestesia y en negro las áreas que pueden presentar dolor esp ontáneo.

Síndromes sensitivos por neuropatía periférica

El diagnóstico del nivel anatómico básico afectado en los trastornos del sistema nervioso periférico se realiza al analizar una serie de manifestaciones sensitivas, motoras y reflejas. El diagnóstico de la causa se inicia con el reconocimiento de los diversos y distintivos síndromes clínicos de neuropatía periférica. Según la evolución la neuropatía se clasifica en aguda (evolución rápida endías), subaguda (desarrollo durante varias semanas) y crónica (desarrollo durante varios meses o años) .

MONONEUROPATÍA

El compromiso de un solo nervio espinal evoluciona con debilidad muscular amiotrófica y flácida, pérdida de la sensibilidad, síntomas sensitivos irritativos (dolores y parestesias), y trastornos autonómicos limitados a la zona de inervación correspondiente. Las manifestaciones clínicas son variables en gravedad y extensión dependiendo del tipo y localización de lalesión (Tabla 3.2).

La principal mononeuropatía es el atrapamiento del nervio mediano a nivel de la muñeca (síndrome del túnel del carpo). Dicho síndrome clínico se compo ne,

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 3.2. Manifestaciones clínicas de las principales mononeuropatías

Nervio espinal	*Distribución del trastorno sensitivo*	*Acción muscular débil*
Radial	Superficie posterior del antebrazo y pequeña área radial del dorso de la mano, dedos pulgar e índice	Extensión del antebrazo, del carpo y los dedos (mano péndula con dificultad en la prensión), supinación del antebrazo, extensión y abducción del pulgar. Se asocia con arreflexia tricipital (en lesiones supraaxilares) e hiporreflexia estilorradial
Cubital	Quinto dedo, borde cubital del cuarto dedo, borde cubital de la palma	Flexión de los dedos cuarto y quinto (mano en garra o deformidad en flexión), aducción del pulgar y aducción de los dedos
Mediano	Dos tercios radiales de la cara palmar de la mano y sobre el dorso de las falanges distales del índice y tercer dedo	Pronación del antebrazo, flexión del dedo índice y falange terminal del dedo pulgar, flexión de los dedos restantes abducción y oposición del pulgar (mano de simio)
Peroneo	Cara anteroexterna de la parte inferior dela pierna y en el dorso del pie o en el espacio entre el primero y segundo metatarsianos	Dorsiflexión y eversión del pie (pie péndulo y equinovaro), dorsiflexión de los dedos
Tibial	Cara posterior de la pierna, planta y dedos del pie	Flexión plantar del pie y los dedos, rotación del pie hacia adentro (pie calcáneo). Se asocia con arreflexia aquílea
Ciático	Planta del pie, cara posteroexterna de la pierna, y cara posterior del muslo	Flexión de la rodilla, movimientos del pie y dedos. Se asocia con arreflexia aquílea

generalmente, por parestesias en la mitad radial de la palma de la mano y los tres primeros dedos, y dolor en la muñeca; además, al examen neurológico se puede constatar:

- Pérdida sensitiva objetiva en la cara palmar de los tres primeros dedos.
- Debilidad amiotrófica dela abducción y oposición del pulgar (mano plana o simiesca por atrofia de la eminencia tenar).
- Signo de Tinel. Aparecen dolor, parestesias o ambos en el área de distribución del nervio mediano cuando se le percute en la cara anterior de la muñeca.
- Signo de Phalen. La flexión aguda de la muñeca durante 1 min aumenta la parestesia. Se practica procurando que el paciente mantenga los brazos verticales y se oponen las manos por su cara dorsal, que las muñecas estén en flexión completa.

El estudio de conducción nerviosa es, en particular, útil para el diagnóstico diferencial y en la presencia de enfermedad coexistente. El ultrasonido e IRM pueden ser útiles para explicar la persistencia de los síntomas después de la cirugía.

Polineuropatía

La lesión generalizada de los nervios periféricos evoluciona con síntomas sensitivos positivos (dolor, disestesias, parestesias, hiperalgesia) y déficit sensitivo relativamente simétrico, con predominio distal en las extremidades (patrón en guantes y medias). De modo general el déficit aparece en los pies antes que las manos (patrón dependiente de la distancia). En casos extremos existe extensión proximal llegando a un patrón en "escudo" en el tronco anterior y la región perioral. Dichas manifestaciones distales obedecen a la afectación de las porciones más alejadas por la degeneración axonal.

El déficit usualmente involucra todas las modalidades sensitivas (déficit pansensitivo), pero puede predominar la afectación de una modalidad (déficit del sentido de vibración y posición por lesión de fibras largas, déficit del sentido termoalgésico y autonómico por lesión de fibras de pequeño calibre). Las parestesiasen la polineuropatía son más intensas y molestas que las debidas a una mononeuropatía.

Ciertas polineuropatías se distinguen por su asociación con dolor (polineuropatías dolorosas). Típicamente el dolor neuropático es más severo por las noches. El dolor muy severo es el síntoma predominante en la polineuropatía idiopática (neuropatía idiopática de fibras pequeñas distales), inflamatoria (vasculitis, perineuritis), hereditaria (enfermedad de Fabry, neuropatía hereditaria sensitivoautonómica tipo V), metabólica (amiloidosis, diabetes mellitus, alcohólica) y, en ocasiones, por carcinomas. En las neuropatías que se mencionan a continuación puede referirse dolor sin constituir un síntoma distintivo:

- Idiopática. Neuropatía sensitiva criptogénica.
- Infecciosa. HIV.
- Inflamatoria. Polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Paraneoplásicas. Carcinoma de células pequeñas, linfoma, otros carcinomas.
- Paraproteinemia. Mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldenstrom.
- Metabólica. Hipotiroidismo, uremia.
- Nutricional. Alcohol, déficit de tiamina/vitamina B_{12}.
- Tóxica. Arsénico, talio, isoniacida (déficit de piridoxina), nitrofurantoína, n-hexano, vincristina.

También ocurre arreflexia o hiporreflexia muscular en las partes afectadas, en especial, en el tríceps sural. Pueden asociarse grados variables de debilidad muscular flácida relativamente simétrica desde el inicio y con progresión bilateral. La forma crónica puede demostrar amiotrofia de manos y pies, lesiones cutáneas atróficas, pérdida hística indolora y deformaciones (pie equino, dedos en martillo, mano en garra, y articulaciones de Charcot).

Cuando los síntomas sensitivos comienzan, en manos y pies, al mismo tiempo o en estrecha relación temporal (patrón no dependiente de la distancia) se debe pensar en una neuropatía desmielinizante (síndrome de Guillain-Barré, CIDP) o una mielopatía cervical. Este patrón debe diferenciarse del que ocurre en el síndrome de mononeuropatía múltiple (ver capítulo 2).

Otra excepción consiste en la presencia de debilidad muscular prominente en ciertas polineuropatías (desmielinizante inflamatoria, sensitivomotora hereditaria, porfiria). Un signo asociado a algunas polineuropatías (neuropatía hipertrófica de Dejerine-Sottas, PDIC, acromegalia y gigantismo) es el engrosamiento de los nervios periféricos. En cualquier neuropatía sensitiva ocurre disfunción autonómica en las mismas áreas afectadas por el déficit sensitivo.

Plexopatía

Los síntomas de radiculoplexopatía consisten en dolor intenso (en el hombro o la extremidad inferior según el caso), parestesias, parálisis amiotrófica total o casi total, hiporreflexia o arreflexia muscular y pérdida sensitiva variable (ver capítulo 2). El dolor se agrava con las maniobras de estiramiento, pero no con la maniobra de Valsava. La asociación de dolor evocado por posiciones particulares del brazo puede ser el único indicio de un síndrome de la salida torácica causante de isquemia del plexo braquial.

Monorradiculopatía

El dolor, las parestesias y los déficit sensitivomotores obedecen a la lesión aislada de una raíz nerviosa espinal. El síntoma distintivo es el dolor cortante o sordo con paroxismos agudos, bien localizado, con distribución dermatómica (Fig. 3.2), con factores que lo incrementan (actividad, toser, estornudar, estiramiento por laspruebas mecánicas) y alivian(el reposo en posturasespecíficas).

Fig. 3.2. Trayecto del dolor ciático a nivel de la pierna y el pie. A. En la ciática por radiculopatía L5: cara externa de la pierna, dorso del pie y dedo grueso. B. En la ciática por radiculopatía S1: pantorrilla, talón, planta del pie y los tres últimos dedos.

En el territorio de inervación afectado se pueden encontrar parestesias, pérdidas sensitivas, debilidad de los músculos, e hiporreflexia o arreflexia muscular (Tablas 3.3 y 3.4).

Al determinar la raíz afectada existen varias fuentes de errores que deben considerarse. Los reflejos pueden suprimirse, de manera secundaria, por la pobre relajación. La defensa muscular secundaria al dolor puede simular debilidad, pero es comúnmente difusa y no específica a un miotoma. El examen sensitivo es menos útil que la historia de la distribución de la parestesia, en particular, al inicio de la radiculopatía. La distribución del dolor solo brinda una delineación precisa de la raíz afectada en la minoría de los casos.

Las causas de monorradiculopatía espinal se pueden considerar de las formas siguientes:

- Hernia discal, espondilosis.
- Neoplasias. Linfomas, carcinoma de mama o pulmón, neurofibroma espinal, meningioma.
- Infecciones. Tuberculosis vertebral, osteomielitis bacteriana, abscesos epidurales, herpes zoster, VIH, citomegalovirus, *Borrelia burgdorferi*.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 3.3. Manifestaciones clínicas de las monorradiculopatías cervicales

Raíz (espacio intervertebral)	*Distribución del dolor*	*Distribución del déficit sensitivo*	*Acción muscular débil*	*Reflejos afectados*
C4 (C3-C4)	Cuello superior	Distribución en "capa" por hombro y brazo	Ninguna	Ninguno
C5 (C4-C5)	Cuello, escápula, hombro, brazo anterior	Parte lateral del brazo	Abducción en el hombro, flexión del antebrazo	Bíceps, braquioradial
C6 (C5-C6)	Cuello, borde del trapecio-escápula,punta del hombro, brazo lateral, y antebrazo radial hasta los dedos primero y segundo	Parte lateral del antebrazo y mano, y dedos primero y segundo	Abducción del hombro, flexión del antebrazo	Bíceps, braquioradial, tríceps
C7 (C6-C7)	Cuello, omóplato, pectoral y axila interna, brazo posterolateral, escápula medial, superficie extensora del codo y antebrazo, y dedo índice o medios	Dedo tercero	Extensión en el codo, extensión de los dedos	Tríceps
C8 (C7-D1)	Cuello, escápula medial, parte medial del brazo y antebrazo hasta dedos cuarto y quinto	Antebrazo en su parte distal y medial hasta la mano y los dedos cuarto y quinto	Abducción y aducción de los dedos	Flexor de los dedos

Tabla 3.4. Manifestaciones clínicas de las monorradiculopatías lumbosacras

Raíz (espacio intervertebral	*Distribución del dolor*	*Distribución del déficit sensitivo*	*Acción muscular débil*	*Reflejos afectados*
L1 (L1-L2)	Región inguinal	Región inguinal	Flexión en la cadera	Cremastérico
L2 (L2-L3)	Región inguinal y muslo anterior	Muslo anterior	Flexión y aducción en la cadera	Cremastérico
L3 (L3-L4)	Muslo anterior y rodilla	Muslo distal anteromedial, incluyendo la rodilla	Extensión en la rodilla, flexión y aducción en la cadera	Aductor del muslo
L4 (L4-L5)	Muslo anterior, parte medial de la pierna	Cara anterior del muslo y anteromedial de la pierna de la cadera	Extensión de la rodilla, flexión y aducción	Cuádriceps, aductor del muslo
L5 (L5-S1)	Cadera, ingle, cara posterolateral del muslo y de la pierna hasta la parte dorsomedial del pie y el dedo gordo	Pierna lateral, pie dorsal, y dedo grande	Dorsiflexión de los de los dedos y del pie (dificultad para caminar en talones), flexión en la rodilla, extensión en la cadera	Cuádriceps
S1 (S1-S2)	Glúteo medio, glúteo posterior, cara posterior del muslo hasta el tobillo, pierna y pie lateral, superficie plantar del pie y el 4to. y 5to. dedo	Pierna posterolateral y parte lateral del pie	Flexión plantar (dificultad para caminar en puntillas), extensión en la rodilla, extensión en la cadera	Aquiles

- Inflamatorio no infeccioso. Vasculitis, sarcoidosis, posviral.
- Fractura vertebral.
- Hematoma epidural o subaracnoidea: traumática, por diátesis hemorrágica, por malformación vascular.
- Diabetes mellitus.

Los problemas ortopédicos (distensiones y síndromes dolorosos miofaciales) son las causas más comunes de dolor cervical o lumbar local sin anormalidades estructurales específicas. La hernia discal, la espondilosis y los tumores son causas significativas de compresión de una raíz nerviosa o de la médula espinal.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La herniación del disco intervertebral es la causa más común de dolor cervical o lumbosacro con irradiación a las extremidades. De modo frecuente las hernias discales ocurren a nivel lumbar, son menos usuales, a nivel cervical, y raras, a nivel dorsal. La espondilosis consiste en la degeneración crónica inespecífica de los discos intervertebrales relacionado con alteraciones reactivas de los cuerpos vertebrales adyacentes.

La detección de algún signo de alarma reviste especial importancia para priorizar el diagnóstico. Los criterios de alerta ante el enfermo con monorradiculopatía cervical o lumbosacra son:

- Fiebre (sugiere infección).
- Edad menor de 20 años o mayor de 50 años.
- Pérdida de peso inexplicable.
- Dolor persistente o incrementado en la noche al estar en reposo en decúbito supino.
- Dolor local incrementado con la percusión (sugiere infección o cáncer).
- Déficit neurológicos sugestivos de mielopatía. Debilidad muscular bilateral, disfunción de esfínteres, signo de Lhermitte, caídas frecuentes, hiperreflexia muscular.
- Historia de cáncer, inmunosupresión, VIH, abuso de alcohol, consumo de fármacos depresores del SNC, terapia anticoagulante.
- Historia de traumatismo previo al inicio del dolor (fractura o luxación).
- Lesiones café con leche o masas subcutáneas (sugiere neurofibromatosis).

Pruebas especiales. En las radiculopatías se precisa el estudio radiográfico del segmento afecto en las vistas posteroanterior, lateral, oblicua, en flexión y en extensión. Sistemáticamente se requiere de hemograma y velocidad de eritrosedimentación. Los estudios de EMG de varios niveles deben considerarse cuando la valoración no permite el diagnóstico de la raíz afectada. Los estudios de imágenes (IRM preferentemente) se indican ante las manifestaciones clínicas compatibles con hernia discal, espondilosis u otro proceso compresivo.

Polirradiculopatía

Consiste en la lesión de múltiples raíces espinales y se distingue por las características clínicas siguientes:

- Déficit motor y sensitivo asimétrico con distribución variable en las partes proximales y distales de las extremidades.
- Predominio del déficit motor sobre el sensitivo.
- Afectación de ciertos reflejos musculares en correspondencia con el patrón de radiculopatía.
- Es común y distintivo el dolor agudo en la zona de inervación de las raíces lesionadas.
- En el estudio electrofisiológico se constata: preservación de los potenciales sensitivos en los nervios que inervan las regiones de pérdida sensitiva y los músculos débiles desnervados; pérdida del reflejo H y onda F y debilidad y desnervación de los músculos paraespinales, glúteos o romboideos.

Generalmente la entidad se produce por procesos infiltrativos (meningitis carcinomatosa), pero puede deberse a inflamación (neuritis herpética o por citomegalovirus, aracnoiditis adhesiva poshemorragia subaracnoidea, sífilis meníngea, meningitis subaguda refractaria) o compresión (espondilosis).

El síndrome de la cola de caballo se produce por la lesión del manojo de raíces lumbares y sacras que discurre por el canal raquídeo desde la segunda vértebra lumbar hasta los respectivos agujeros de salida. Los pacientes con claudicación neurógena secundaria a la compresión de la cola de caballo pueden pararse y caminar con el tronco flexionado adelante, lo que reduce la compresión del canal lumbar estrechado en sentido anteroposterior. Las causas comunes de lesión de la cola de caballo son tumor, estenosis espinal lumbar, disco lumbar protruyente, aracnoiditis y fractura espinal.

Neuronopatía o poliganglionopatía sensorial

Se define como la lesión difusa de las neuronas sensitivas ubicadas en los ganglios de las raíces dorsales. Desde el inicio el paciente refiere entumecimiento, parestesias y dolor lancinante de intensidad variable en diferentes segmentos corporales (incluyendo la cara).

Al examen de la sensibilidad se constata un déficit de la sensación táctil y dolorosa con distribución distal y proximal (puede incluir cara, mucosa oral, cráneo, tronco y genitales). La propiocepción está deteriorada con ataxia (signo de Romberg, movimientos torpes, pseudoatetosis en la prueba índice-nariz) y abatiestesia de predominio distal. La arreflexia muscular es común, pero se conserva, relativamente, la fuerza muscular. Con frecuencia se asocia disfunción autonómica (estreñimiento, arreflexia pupilar e hipotensión ortostática).

La forma aguda se atribuye a un trastorno inmunitario posinfeccioso. La presentación subaguda o crónica ocurre en las enfermedades paraneoplásicas, síndrome de Sjögren, esclerodermia, lupus eritematoso, paraproteinemia, infección por HTL V-1 y ciertos tóxicos (cisplatino y sobredosis de piridoxina).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Síndromes sensitivos medulares

El establecimiento del nivel medular y vertebral de la lesión en el plano transverso y longitudinal es un paso diagnóstico fundamental. Casi todas las lesiones pueden repercutir en la médula espinal al comprimir e interferir con su riego en sitios alejados a la lesión. Por lo tanto, solo es posible lograr una perspectiva aproximada del sitio exacto de la lesión a partir de las manifestaciones neurológicas siguientes: síndrome radicular, el nivel superiorde déficit sensitivo y disfunción vesical e intestinal (Fig. 3.3 y Tabla 3.5).

El síndrome espinal sensitivomotor (completo o incompleto) puede asociarse con un síndrome radicular (irritación o destrucción de la raíz espinal).

En el síndrome radicular se presenta un dolor característico (dolor en la distribución de una raíz nerviosa sensitiva con carácter punzante en un fondo sordo, irradiación en sentido distal, e intensificación con la tos, estornudos o esfuerzos) asociado a déficit sensitivos segmentarios (parestesias, trastorno de la percepción del dolor y tacto) o motores segmentarios (calambres, atrofia, fasciculaciones, arreflexia muscular o cutaneomuscular). Puede asociarse a una zona estrecha de hiperestesia a nivel del borde superior de la zona anestésica, dolor a nivel de la columna vertebral espontáneo que se intensifica con los movimientos, e hipersensibilidad local de las apófisis espinosas.

La pérdida de la sensación de dolor y temperatura de un lado del cuerpo, excluyendo la cara, indica una lesión del haz espinotalámico contralateral en la médula espinal cervical alta.

La paranestesia es la pérdida de todas las formas de sensibilidad por debajo de un nivel transversal en el cuerpo. La pérdida de la sensación de dolor , temperatura y tacto se inicia uno o dos segmentos por debajo del nivel de la lesión. Tienen niveles menos definidos las pérdidas de los sentidos vibratorios y de posición.

Durante la evolución subaguda y crónica de una lesión transversal de la médula espinal pueden haber discrepancias entre el nivel de la lesión y el de la pérdida de la sensibilidad. Si la lesión progresa de la periferia hacia el centro de la médula espinal afecta primero a las fibras más externas que transmiten la sensación de dolor y temperatura desde las piernas y región anogenital (anestesia disociada en silla de montar). A la inversa, la lesión que avanza desde el centro de la médula afecta estas modalidades en el orden contrario con la denominada preservación sacra (anestesia disociada en cazadora) (Tabla 3.6).

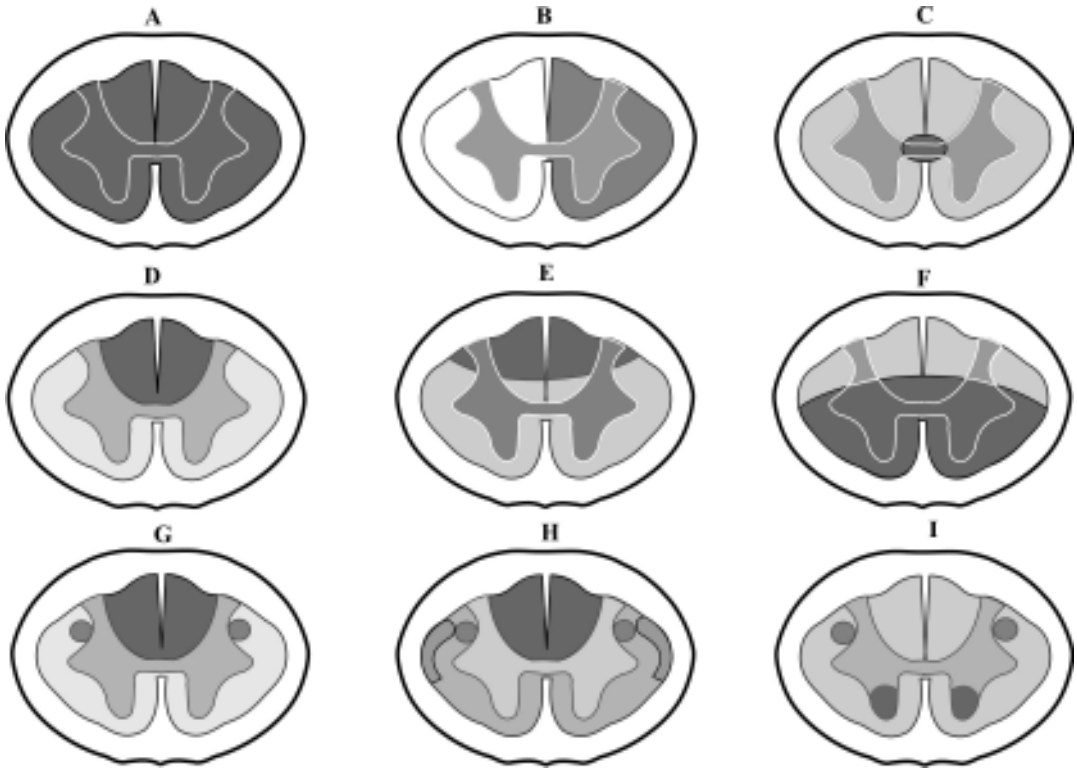


Fig.3.3. Localización de las lesiones de los síndromes clínicos espinales clásicos. A. Transección completa. B. Síndrome de Brown-Sequard. C. Síndrome centromedular D. Síndrome cordonal dorsal. ESíndrome medular dorsal. F. Síndrome medular ventral. G. Síndrome radiculocordonal dorsal y corticoespinal bilateral. H. Síndrome espinocerebeloso-tabeto-corticoespinal bilateral. I. Síndrome corticoespinal y del asta ventral bilateral.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 3.5. Manifestaciones clínicas de los principales síndromes de mielopatía transversal completa

Ubicación de la lesión	*Manifestaciones clínicas de pérdida sensitivomotora infralesional*
Cervical superior (C1-C4)	Tetraplejía espástica, paranestesia cervical (nivel entre los hombros y la protuberancia occipital), parálisis del diafragma y el nervio craneal XI, retención crónica de orina y heces. Puede existir un síndrome del agujero magno
Engrosamiento cervical (C5-D2)	Paraplejía espástica, parálisis flácida braquial, síndrome de Horner, paranestesia braquial (nivel entre la punta de la axila y los hombros), retención crónica de orina y heces
Torácico (D3-D12)	Paraplejía espástica, paranestesia de tronco (nivel entre pliegue inguinal y punta de la axila; línea mamilar: D4, sínfisis esternal: D6, ombligo: D10), retención crónica de orina y heces
Engrosamiento lumbar (D12-S2)	Paraplejía flácida (el signo de Babinski se presenta si la lesión está por encima de L5), paranestesia crural y perineal (nivel entre la fosa poplítea y pliegue inguinal), incontinencia de orina y heces
Epicono (L5-S1)	Anestesia suspendida perineal-crural (en herradura), parálisis flácida del territorio del nervio tibial (músculos glúteo mayor, peroneos laterales, extensores y flexores de los dedos de los pies; ocurre marcha en estepaje), arreflexia aquílea y cutáneo-plantar, incontinencia de orina
Cono (S3-S5)	Anestesia anal, perineal y genital (ensilla de montar), debilidad de los músculos flexores plantares de los pies, retención temprana de orina y heces, arreflexia anal

Tabla 3.6. Manifestaciones clínicas y causas de los principales síndromes medulares con disociación sensitiva

Síndrome clínico	*Manifestaciones clínicas*	*Causas principales*
Centromedular (cervical bajo)	Anestesia termoalgésica suspendida (con frecuencia bilateral en forma de cazadora) asociado con amiotrofia, debilidad y arreflexia braquial variable (signo del hombre en el barril). Puede añadirse incontinencia urinaria temprana, ataxia propioceptiva de las piernas, paraplejía espástica tardía y síndrome de Horner	Siringomielia, pero puede ocurrir por gliomas, ependimomas, malformaciones vasculares, metástasis intramedular, trauma, posradioterapia, infarto medular y hemorragia intramedular periependimaria
Mielopatía anterior	Cuadriplejía o paraplejía espástica, paratermoanalgesia (la sensación táctil y propioceptiva está normal relativa o absoluta)	Infarto medular por oclusión de la arteria espinal anterior*. Puede ocurrir en la mielitis
Hemisección espinal (Brown-Séquard)	Monoplejía crural espástica o hemiplejía espástica ipsolateral asociada con termoanalgesia contralateral. Puede demostrarse deterioro propioceptivo ipsolateral y un síndrome radicular irritativo o deficitario a la altura de la lesión	Heridas penetrantes, herniaciones asimétricas del disco pulposo, y posradioterapia. Raramente por tumores raquídeos
Cordonal posterior (Déjerine)	Pérdida bilateral del sentido vibratorio y de posición por debajo del nivel lesionado, con normalidad relativa del dolor y la temperatura. En las lesiones cervicales altas se puede añadir pérdida de la discriminación sensitiva y signo de Lhermitte	Esclerosis múltiple, déficit de vitamina B_{12}, tabes dorsal, infección por HIV y HTLV-1, traumas por hiperextensión
Tabético (radiculocordonal posterior)**	Entumecimiento o parestesias y dolores centelleantes o lancinantes, arreflexia e hipotonía sin debilidad muscular significativa, ataxia sensitiva (marcha taloneante, signo de Romberg), apalestesia y abatiestesia (con predominio crural). En casos severos se añade un déficit sensitivo al dolor o el tacto. frecuente y tardía ocurre vejiga atónica, articulaciones de Charcot y crisis de dolor gástrico	Neurosífilis; puede producirse por diabetes mellitus y tumores de la cauda equina

*El infarto medular ocurre por enfermedad de pequeño vaso (diabetes, poliarteritis, lupus eritematoso sistémico), compresión arterial (fragmentos de disco, tumor extradural), embolia, hipotensión sistémica con insuficiencia hemodinámica regional (especialmente medio torácica).

**Puede considerarse un tipo especial de polirradiculopatía o ganglionopatía. En la degeneración combinada subaguda (déficit de vitamina B_{12}) se asocia el síndrome tabético y el síndrome corticoespinal bilateral (paraplejía espástica).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Los trastornos vesicales e intestinales pueden tener valor localizador. La disfunción vesical e intestinal por una lesión transversal crónica superior a D12 produce pérdida del deseo de orinar, ausencia de sensación de evacuación de la orina, incontinencia urinaria periódica (vejiga refleja o automática) y de las heces fecales con reflejo bulbocavernoso y anal conservado; pero en un proceso agudo ocurre parálisis flácida con retención de orina y evacuación solamente posible con sonda.

En la disfunción vesical por una lesión transversal inferior a D12 ocurre ausencia de sensación de plenitud vesical, retención de orina e incontinencia urinaria por reflujo; la lesión de segmentos lumbosacros o de la cola de caballo evoluciona con vejiga atónica (Tabla 3.7).

Los síndromes de mielopatía sensitivomotora transversal de instauración aguda indican como posibles causas el traumatismo (fractura/luxación vertebral, heridas penetrantes), infarto o hemorragia, y compresión, necrosis, desmielinización o inflamación (mielitis) que progresa con rapidez.

El trastorno es raro en la hernia discal o enfermedad intramedular inicial. Las causas subagudas o crónicas incluyen los tumores, hematomas o abscesos epidurales, procesos vasculares (angiomas espinales, malformaciones intramedulares) o mielitis posinfecciosa.

Síndrome compresivo del agujero magno

Se manifiesta por dolor suboccipital o cervical posterior combinado con cuadriparesia en patrón de movimiento de las manecillas de reloj (debilidad braquial, progresión a la pierna, y luego a la pierna y brazo opuesto) o bibraquial amiotrófica, déficit sensitivo cordonal posterior, hiperestesia cervical, y signo de Lhermitte. Puede ocurrir afectación de nervios craneales X, XI y XII (disfagia, disfonía, disartria, hombro caído), VII (paresia facial), V (pérdida de la sensibilidad facial), nistagmo, diplopía y síndrome de Horner.

Las principales causas tumorales son: meningiomas, schwannomas, neurofibromas y quistes dermoides. Más raramente se produce por los tumores siguientes: teratomas, dermoides, granulomas, hemangiomas cavernosos, hemangioblastomas, hemangiopericitomas, lipomas y carcinoma epidurales. Debe distinguirse de la esclerosis múltiple, malformación de Chiari, siringomielia, aracnoiditis crónica adhesiva y anormalidades óseas de la unión craneocervical.

Pruebas especiales

Ante un síndrome de mielopatía es conveniente realizar radiografías de columna cervical o dorsal, en vistas lateral y posteroanterior (de acuerdo con el nivel medular afectado) para detectar la lesión vertebral (traumática o no). El estudio más informativo es la RM de columna cervical o dorsal (sagital T1, T2 y axial T1, T2).

Otros estudios especiales requeridos según los datos clínicos son: LCR (citoquímico, citológico, inmunológico), potenciales evocados multimodales, dosificación de vitamina B_{12} y prueba de Schilling, serología (sífilis, HIV y HTLV-1), anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticardiolipina, reacción en cadena de la polimerasa (VHS 1 y 2, varicela zoster , citomegalovirus, Epstein Barr y enterovirus), pruebas para detectar neoplasia oculta, arteriografía medular y estudio genético (cuando exista historia familiar).

Tabla 3.7. Diferencias clínicas entre la lesión de la cola de caballo y del cono medular

	Lesión del cono medular (S3-S5)	*Lesión de la cola de caballo*
Dolor espontáneo	Inusual, no severo y simétrico en dorso, periné y muslos	Dolor radicular severo y prominente, asimétrico en periné, muslos y piernas
Déficit sensitivo	Distribución anal, perineal y genital (en silla de montar) disociada (termoanalgesia)	Pérdida sensitiva radicular (en silla de montar y con bandas en la cara posterior del muslo y piernas) asimétrica y no disociada
Déficit motor	Paresia simétrica de la flexión plantar y en ocasiones, hay fasciculaciones	Paraplejía flácida (atrófica y asimétrica) y son comunes las fasciculaciones
Disfunción de los reflejos	Arreflexia aquilea (si asocia lesión de epicono)	Puede existir arreflexia rotuliana y aquilea
Disfunción de esfínteres	Precoz y severa	Tardía y menos severa
Disfunción sexual masculina y úlcera por decúbito	Frecuente y precoz	Menos severa
Inicio y lateralidad	Súbito, bilateral y simétrico	Gradual, puede ser unilateral o asimétrico

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Síndromes sensitivos encefálicos

El déficit sensitivo en las lesiones encefálicas se manifiesta en el lado opuesto a la lesión (cuando se lesiona el lado derecho se presenta hemianestesia izquierda y viceversa). El límite sensitivo de la hemianaestesia es la línea vertical media del cuerpo, pero el déficit no llega a 2-3 cm de la línea media del tronco y el cráneo porque existe penetración de las zonas sensitivas.

En las lesiones focales de la porción lateral del tegmento bulbar o pontino inferior se presenta una anestesia de la cara en el lado de la lesión (por afectación del tracto espinal y el núcleo del nervio trigémino) y hemianestesia contralateral disociada (por afectación del tracto espinotalámico que conduce la sensibilidad dolorosa y térmica).

En el síndrome deVerger-Déjerine la lesión se ubica en el lóbulo parietal anterior , en particular la segunda área somatosensorial (S2), o las proyecciones talamocorticales. Existe deterioro de las funciones sensitivas discriminatorias de la pierna, el brazo y el lado de la cara opuestos sin anormalidades de las modalidades primarias de la sensación.

Las manifestaciones clínicas consisten en:

- Alteración de la capacidad para localizar estímulos táctiles, térmicos y dolorosos.
- Incremento del umbral de dos puntos.
- Astereognosia (incapacidad para distinguir por la palpación los objetos acorde con su tamaño, forma y textura).
- Agrafestesia (no reconoce las figuras que se trazan sobre la piel).
- Imposibilidad para identificar la dirección del movimiento de un estímulo táctil.

Acorde con las características clínicas del déficit sensitivo y los síntomas neurológicos asociados se permite el diagnóstico topográfico de la lesión (Tabla 3.8). La TC o la RM craneal son los estudios especiales requeridos para el diagnóstico preciso del nivel anatómico y la causa.

Déficit somatosensorial psicógeno

El entumecimiento es un síntoma subjetivo, con frecuencia, vago y difícil de evaluar. El examinador debe conseguir que el paciente describa, con precisión, la alteración de la sensación y no confundirla con otros síntomas neurológicos como la debilidad. Existen varios patrones clásicos de un déficit de origen psicógeno:

- Partición de la sensación vibratoria en áreas con inervación bilateral. Un diapasón vibrando se coloca en el cráneo o la clavícula y se nota la respuesta del paciente. En condiciones ordinarias en el lado anormal también debe percibirse la vibración dado que toda la estructura vibra.
- Respuesta de no inmediatamente después de ser tocados. Al examinar el tacto se le indica que cierre los ojos y responda “sí” cuando es tocado y “no” cuando no sienta que fue tocado. El paciente con un síntoma psicógeno dice “no” indicando que tiene cierta sensación pero no está dispuesto a decir lo que siente.
- Sensación de movimiento pero no de posición. Al examinar el sentido de posición elexaminador fija

Tabla 3.8. Características clínicas de la anestesia o hipoestesia secundaria a una lesión encefálica

Topografía de la lesión	*Déficit sensitivo*	*Síntomas neurológicos asociados*
Bulbo o puente inferior (parte lateral)	Hemianestesia alterna disociada (déficit aislado de la sensación termoalgésica facial ipsolateral y corporal contralateral)	Ataxia de las extremidades, síndrome de Horner, disfunción de nervios craneales (parálisis delIX y X, VII; hipoacusia, tinnitus y vértigo) ipsolateral a la lesión
Puente superior (parte lateral) o mesencéfalo	Hemianestesia contralateral (déficit de la sensación termoalgésica en cara, miembros y tronco; déficit táctil y propioceptivo a predominio crural)	Ataxia de las extremidades, síndrome de Horner, paresia de la mirada conjugada (ipsolateral a la lesión); náusea, vómitos, vértigo
Tálamo (núcleo ventral posterolateral y posteromedial)	Hemianestesia contralateral (usualmente con predominio del déficit propioceptivo)	En el lado opuesto a la lesión aparecen parestesias e hiperestesias, o una hiperpatía dolorosa agravada por estímulo auditivo, emocional o térmico. Puede ocurrir hemiparesia transitoria y hemianopsia homónima
Cápsula interna (tercio posterior del brazo posterior)	Hemianestesia contralateral	Puede asociarse hemianopsia y hemiplejía. El dolor es raro
Corteza del lóbulo parietal (giro poscentral)	Anestesia contralateral, con frecuencia, limitada a la extremidad superior o inferior (monoanestesia) o al tronco	Es variable la parálisis motora contralateral y con la recuperación parcial puede ocurrir torpeza semejante a la ataxia cerebelosa

booksmedicos.org

booksmedicos.org

la articulación interfalángica proximal de un dedo y entonces eleva o baja la articulación interfalángica distal. Con los ojos cerrados se le instruye al paciente que responda: "arriba", "abajo" o "no sé" a cada cambio de posición. Si el paciente responde a todo movimiento que no sabe se debe inferir que, al menos, tiene preservada la sensación de movimiento y tacto. El sentido de movimiento y posición se hallan estrechamente relacionadas en las vías del sistema nervioso. Tampoco debe aparecer anestesia en las piernas con posibilidad de caminar en un cuarto oscuro.

– Movimiento de retirada al pinchazo agudo. El movimiento de retirada del paciente ante un pinchazo con una aguja demuestra que el arco reflejo está preservado. Si existe verbalización asociada se indica que la sensación es consciente. Aunque puede existir cierta alteración de la sensación, al menos se documenta que la sensación dolorosa está presente.
– Anestesia en guante o media con delimitación estricta en las líneas articulares. En la polineuropatía se puede hallar una pérdida de la sensación distal, pero esta no termina abruptamente en la muñeca, hombro, o codo. La insuficiencia vascular aguda puede producir este patrón asociado a otros síntomas obvios.
– Hemianestesia de genitales y recto. El déficit sensorial que involucra la mitad de los genitales o el recto no se debe a una lesión orgánica.
– Hemianestesia con delimitación estricta. En condiciones normales se demuestra un solapamiento de la sensación superficial a cada lado de la línea media. En los pacientes con lesiones orgánicas hay cierta preservación de la sensación sobre la línea media con posterior disminución gradual. Otra modalidad asociada es la afectación simultánea de todas las sensaciones generales y especiales de un lado.
– Patrón cambiante de las alteraciones sensitivas. Existen variaciones que no encajan en un patrón lógico al repetir las exploraciones sensitivas.

El trastorno puede combinarse con otras manifestaciones pseudoneurológicas. También puede asociarse un dolor intratable a los medicamentos usuales.

Cefaleas

El término cefalea desde el punto de vista semántico incluye a todos los dolores y molestias afines localizadas en la cabeza, pero en la práctica clínica se restringe al malestar que se percibe en la región de la bóveda craneal o por encima de la línea orbitomeatal.

Los dolores faciales, linguales y faríngeos se excluyen de dicha denominación práctica y aquellos con relevancia neurológica se abordan dentro de las neuralgias y los problemas neurooftalmológicos y neurootológicos.

Los criterios para el diagnóstico de los dolores craneofaciales expuestos a continuación se fundamentan principalmente en los planteamientos de la Sociedad Internacional de Cefaleas.

Fisiopatología

El epéndimo ventricular, los plexos coroideos, las venas piales y la mayoría del parénquima cerebral son insensibles al dolor. Cuando una lesión en la cabeza evoluciona con dolor, se explica por la estimulación de una o varias de las estructuras sensibles siguientes:

- Piel, tejido subcutáneo, músculos, arterias extracraneales y periostio del cráneo.
- Estructuras del ojo, oído, cavidades nasales y senos paranasales.
- Senos venosos intracraneales, estructuras pericavernosas y sus venas tributarias.
- Partes de la duramadre de la base del cerebro y las arterias dentro de la dura y piaaracnoides (en especial las partes proximales de las arterias cerebrales media y anterior, el segmento intracraneal de la ACI, arterias vertebrales y AB).
- Arterias temporal superficial y meníngea media.
- Los nervios óptico, oculomotor, trigémino, glosofaríngeo, vago y los primeros tres nervios cervicales.

Todas las estructuras externas de la cabeza son sensibles al dolor y ocasionan gran variedad de molestias. En contraste, el dolor es, generalmente, la única sensación que se produce por la estimulación de las estructuras intracraneales sensibles. Los estímulos que ocasionan cefalea se resumen en los mecanismos siguientes:

– Distensión, tracción o dilatación de las arterias intracraneales o extracraneales.
– Tracción o desplazamiento de las venas grandes intracraneales o su envoltura dural.
– Compresión, tracción o inflamación de los nervios craneales o espinales.
– Espasmo, inflamación y traumatismo de los músculos craneales o cervicales.
– Irritación meníngea y elevación de la PIC.
– Perturbación de las proyecciones intracerebrales serotonérgicas.

Las masas intracraneales producen cefalea al deformar, desplazar o ejercer tracción sobre las estructuras intracraneales sensibles al dolor (vasos,

booksmedicos.org

booksmedicos.org

estructuras durales o nervios craneales en la base del cerebro). La isquemia cerebral, al desaparecer la HTE, las enfermedades sistémicas febriles o las vasculitis pueden causar disfunción de la inhibición central como resultado de la afectación de las proyecciones intracerebrales.

La rica inervación de las estructuras epicraneales permite localizar con precisión la cefalea. Un ejemplo es la arteritis temporal donde se localiza el dolor en la arteria afectada; además, puede existir el fenómeno del dolor referido.

En el dolor dental o de la articulación temporomandibular puede ocurrir una referencia craneal. El dolor de las partes extracraneales del cuerpo no es referido a la cabeza, excepto cuando se origina en la porción cervical de laACI (dolor referido a la región supraorbitaria y la ceja), en la médula espinal cervical superior (con dolor referido al occipucio) y raramente en la evolución de la angina de pecho (molestias en el vértice craneal y la mandíbula).

Los estímulos dolorosos de la cabeza se transportan al cerebro por las fibras sensitivas de la primera y segunda rama del trigémino desde las estructuras por encima del tentorio en la fosa craneal anterior y media. Los primeros tres nervios cervicales llevan los estímulos de la fosa posterior y las estructuras subdurales. El nervio facial, glosofaríngeo y vago en cada lado son los que inervan una parte de la fosa posterior , región nasoorbital, el oído y la faringe.

La activación de las neuronas pseudounipolares de pequeño calibre del ganglio trigémino resulta en la despolarización de las neuronas de segundo orden ubicadas en el núcleo caudal del trigémino y las astas dorsales de los segmentos espinales cervicales superiores.

Las neuronas de segundo orden son moduladas por proyecciones del núcleo rafe magno, sustancia gris periacueductal, núcleo trigeminal y los sistemas corticales inhibitorios descendentes. La despolarización de las neuronas de segundo orden se transmite a otros núcleos del tronco cerebral y al núcleo ventroposteromedial y dorsomedial del tálamo contralateral. El dolor de la vía trigeminal se transmite a varias áreas corticales, como la corteza insular, corteza cingulada anterior y la corteza somatosensorial.

Principales síndromes clínicos

La cefalea constituye el síntoma principal de diferentes síndromes clínicos primarios (migraña sin aura, migraña con aura, cefalea tensional) y un síntoma relevante de otros síndromes neurológicos (HTE, irritación de las meninges).

Cefaleas primarias

Los síndromes de cefalea primaria pueden ser difíciles de identificar, especialmente en los pacientes con migraña. La clasificación de las cefaleas primarias se delinea de la forma siguiente:

- Migraña y sus variantes.
- Cefalea tipo tensional (CTT). Episódica infrecuente (con o sin sensibilidad pericraneal), episódica frecuente (con o sin sensibilidad pericraneal), crónica (con o sin sensibilidad pericraneal), probable (episódica infrecuente probable, episódica frecuente probable, crónica probable).
- Cefaleas trigeminales autonómicas. Cefalea en racimos (episódica o crónica), hemicránea paroxística (episódica o crónica), ataque de cefalea neuralgiforme unilateral de corta duración con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT), cefalea autonómica trigeminal probable (cefalea en racimos probable, hemicránea paroxística probable, SUNCT probable)
- Otras cefaleas primarias. Cefalea primaria punzante, cefalea primaria tusígena, cefalea primaria del ejercicio, cefalea primaria relacionada con la actividad sexual, hemicránea continua, cefalea persistente diaria de novo.

En ciertos casos los pacientes pueden cumplir los criterios diagnósticos de más de un tipo de cefalea. Para caracterizar al paciente, todos los tipos de cefaleas deben diagnosticarse. La definición de los múltiples tipos de cefaleas permite la identificación completa de los problemas del paciente y la optimización del tratamiento de cada entidad. Los patrones cambiantes pueden ocurrir en múltiples años a medida que el paciente franquea los diferentes tipos de cefaleas; además, el paciente puede ser medicado con diferentes tratamientos a medida que la cefalea se prolonga y se dificulta más el diagnóstico.

Migraña

Se puede presentar a cualquier edad, pero tiende a iniciarse entre los 10-40 años. Es más frecuente en las mujeres en edad reproductiva. Habitualmente las cefaleas remiten parcial o totalmente después de los 50 años de edad. Más de 50 % de losenfermos presentan historia familiar de migraña.

La clasificación de la migraña incluye las siguientes variedades:

- Migraña sin aura (o común).
- Migraña con aura (o clásica). Aura típica con cefalea migrañosa, aura típica con cefalea no migrañosa, migraña hemipléjica familiar, migraña hemipléjica esporádica, migraña tipo basilar

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Síndromes periódicos de la infancia que son comúnmente precursores de la migraña: vómito cíclico, migraña abdominal, vértigo paroxístico benigno de la infancia.
- Migraña retiniana.
- Complicaciones de la migraña. Migraña crónica, estado migrañoso, aura persistente sin infarto, infarto migrañoso, crisis epiléptica desencadenada por la migraña.
- Migraña probable. Sin aura, con aura, migraña crónica probable.

La causa y fisiopatología de la migraña no está bien aclarada. Existen dos teorías principales para explicar la patogénesis: la vasogénica y la neurogénica. La teoría vasogénica concibe a la migraña como una forma de desregulación vascular. Se asume que el aura se debe a isquemia transitoria y la cefalea a una vasodilatación de rebote que estimula los receptores nociceptivos en los vasos cerebrales.

La teoría neurogénica considera que los cambios vasculares (inflamación con vasodilatación, activación de los linfocitos, permeabilización de los capilares, e irritación de las fibras sensitivas perivasculares del trigémino con dolor) son inducidos por la disfunción neuronal (depresión cortical propagada dado por cambios básicos en la corteza cerebral con un pico de hiperpolarización seguido de despolarización). Así se explicarían los síntomas neurológicos de aura que son difíciles de localizar dentro de un territorio cerebrovascular.

Un rasgo esencial de la migraña es la vulnerabilidad para la activación recurrente del sistema de dolor trigémino-vascular y cervical superior. Existen al menos dos explicaciones para que los enfermos con migraña sufran de ataques recurrentes de cefalea:

- Mecanismos hereditarios o adquiridos dentro del SNC mediante los cuales los sistemas de dolor trigeminal y cervical son activados inapropiadamente: un ejemplo común es la activación de la migraña que ocurre en ciertas mujeres durante la menstruación-ovulación. También esto ocurre en los pacientes, cuyos ataques se preceden por síntomas estereotipados de aura o los que son inducidos solo por el ejercicio.
- Sistemas de dolor trigéminocervical con umbrales de activación relativamente bajos o con déficit en la modulación inhibitoria: ocurre una mayor vulnerabilidad a ataques generados por múltiples factores provocadores endógenos y exógenos. Esto puede llegar hasta una activación completa no provocada.

La hiperactividad espontánea y amplificación anormal en las vías del dolor y otras predominantemente sensitivas en el tronco cerebral conduce a la aparición de la migraña. En la actualidad se resalta el origen neural primario, el cual involucra vías de retroalimentación a través de la inervación de las arterias craneales del sistema trigéminovascular.

Una deficiencia relativa de 5-hidroxitriptamina puede estar cercana a la causa central, y se vincula con la acción de la mayoría de los medicamentos.También son relevantes las anormalidades de los canales del calcio y péptidos (como el péptido relacionado con el gen de la calcitonina). La migraña es usualmente poligénica. Existen variantes raras de migraña, como la migraña hemipléjica y el CADASIL, que son trastornos genéticos únicos.

Migraña sin aura. Se diagnostica ante un mínimo de cinco ataques de cefalea con duración de 4-72 h (sin tratamiento o con tratamiento eficaz) y que cumplan los requisitos siguientes.

- Al menos dos de los siguientes: localización unilateral; cualidad pulsátil; moderada a severa intensidad (inhibe o impide actividades diarias) y agravación con la actividad física de rutina como subir escaleras.
- Durante el ataque, al menos uno de los siguientes: náusea o vómito; fotofobia o fonofobia.
- Al menos uno de los siguientes: clínica que no sugiera lesión secundaria estructural o enfermedad metabólica; clínica que sugiera lesión estructural pero se descarta por investigaciones apropiadas (incluyendo TC, estudio del LCR, etc.); existe lesión estructural, pero la cefalea no está relacionada por primera vez con la presencia de está, ni guarda relación temporal.

Cuando en paciente tiene otra causa de cefalea diferente a la migraña se puede dificultar el diagnóstico del proceso más relevante. El dato crucial es la relación temporal del ataque de migraña con el trastorno asociado. Si la migraña se presenta y se agrava en relación temporal estrecha con un trastorno causante de cefalea secundaria, como un traumatismo craneal, el diagnóstico es migraña agravada por el traumatismo craneal. En contraste, si la migraña ocurre por primera vez en estrecha relación temporal con un traumatismo craneal, el diagnóstico es de cefalea postraumática asociada con migraña.

Migraña con aura. Es el subtipo menos común; además, de cumplirse la presencia de aura y el tercer elemento señalado, para plantear el diagnóstico de migraña con aura se requieren de por lo menos dos ataques que duren de 4-72 h.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

El diagnóstico de auradebe cumplir al menos tres de los elementos siguientes:

- Uno o más síntomas que reflejan disfunción cortical focal o disfunción tallo cerebral,
- Por lo menos un síntoma de aura de desarrollo gradual mayor que 4 min o dos o más síntomas que ocurran en sucesión,
- El aura no debe durar más de 60 min (usualmente dura 1-15 min, pero si existe más de un aura la duración de su presentación es proporcional).
- El dolor de cabeza sigue al aura con intervalos no mayores de 60 min (el dolor puede comenzar antes o simultáneamente con el aura).

Existen formas específicas de migraña con aura que pueden diagnosticarse al determinar la ausencia de uno de los cuatro requisitos señalados. La cefalea que no ocurre dentro de los 60 min después del aura implica el diagnóstico de aura migrañosa sin cefalea. Si los síntomas persisten más de 1 h se define como migraña con aura prolongada. En la migraña con aura de inicio agudo los síntomas neurológicos se desarrollan súbitamente (en menos de 5 min).

El aura típica se manifiesta por uno o más de los síntomas siguientes: visual (lo más usual), parestesia o entumecimiento unilateral (labios, cara, mano), debilidad muscular unilateral (brazo o pierna), y afasia o disartria. El trastorno de la visión puede consistir en fotopsias (destellos en forma de luces blancas o multicolores), escotoma centelleante (alargamiento de la mancha ciega con un borde reluciente), y teicopsia (formaciones de líneas brillantes en*zigzag*). Pueden existir síntomas de déficit visual de severidad variable después de pasar las alucinaciones visuales.

Otras manifestaciones neurológicas focales incluyen vértigo, inestabilidad de la marcha, y somnolencia. En ocasiones, se hallan déficit neurológicos persistentes después de la cefalea como en la migraña retiniana (con ceguera monocular), hemipléjica (parálisis unilateral), y en ladenominada migraña oftalmopléjica (parálisis del tercer nervio craneal con dolor no migrañoso, que es frecuente en niños y tiende a evolucionar sin los restantes síntomas asociados de migraña).

Migraña hemipléjica. Los criterios diagnósticos de la migrañas hemipléjicas familiar y esporádica se han refinados recientemente; la familiar es una forma autosómica dominante de migraña con aura. Los pacientes tienen una hemiplejía prolongada que puede acompañarse de afasia, entumecimiento y confusión. La hemiplejía puede preceder, acompañar o seguir a la cefalea. Los síntomas duran de horas a días. La cefalea se ubica contralateral a la hemiparesia. Algunas formas se asocian con ataxia cerebelosa y otras pueden evolucionar con coma, fiebre y meningismo.

Migraña tipo basilar. Se caracteriza por trastornos de la función del tronco cerebral, corteza occipital y cerebelo. Es más frecuente en las adolescentes y mujeres jóvenes. El dolor se localiza en el área occipital y debe cumplir al menos dos de los síntomas de aura siguientes: disartria, vértigo, tinnitus, hiperacusia, visión doble, síntomas visuales simultáneos en los sectores temporal y nasal de ambos ojos, ataxia, disminución del nivel de conciencia, o parestesias bilaterales simultáneas.

En muchos familiares existe historia de migraña típica. Algunos pacientes tienen crisis de migraña tipo basilar entremezclados con crisis de migraña típica. Dado que la migraña hemipléjica familiar puede evolucionar con manifestaciones del tronco cerebral, la migraña de tipo basilar no debe diagnosticarse cuando existe déficit motor. Adicionalmente, se pueden hallar síntomas vagos denominados premonitorios (hiperactividad, hipoactividad, y ansia por alimentos especiales) en las horas o días previos al ataque.

Complicaciones de la migraña. El estado migrañoso es la complicación más frecuente de la migraña. Se caracteriza por la presencia de cefalea compatible con los criterios de migraña que dura más de 72 h independientemente del cumplimiento o no del tratamiento. La cefalea puede tener periodos menores de 4 h sin dolor (excluidoel periodo de sueño). Los pacientes usualmente tienen historia de migraña. Determinados pacientes con ataques prolongados, en especial durante la menstruación, no cumplen los requerimientos para definirlos como que sufren un estado migrañoso.

Para el infarto migrañoso deben cumplirse los criterios de migraña con aura asociado con síntomas neurológicos que no son completamente reversibles dentro de los 7 días o infarto cerebral demostrado por neuroimagen y exclusión de las otras causas posibles. En contraste, la migraña crónica se diagnostica cuando se cumplen los criterios de migraña sin aura por más de 14 días del mes durante 3 meses o más, y no existe dato de abuso de medicamentos.

Síndromes periódicos de la infancia que son comúnmente precursores de la migraña. El vértigo paroxístico benigno de la infancia es un trastorno usual entre los 1-6 años de edad que se caracteriza por episodios breves y aleatorios de vértigo y desequilibrio. Con frecuencia existe náusea y vómitos. Puede existir nistagmo durante los ataques. Usualmente no se asocia cefalea. No se encuentra pérdida auditiva, tinnitus o pérdida de la conciencia. Los episodios duran entre 30 s

booksmedicos.org

booksmedicos.org

a 20 min (usualmente duran algunos minutos). La RM cerebral debe excluir las anormalidades de la fosa posterior, especialmente cuando se hallan anormalidades en el examen neurológico entre las crisis.

La migraña confusional aguda se caracteriza por episodios transitorios de amnesia, confusión aguda, agitación, somnolencia y disfasia (motora o sensitiva). Esta forma de migraña es, con frecuencia, precipitada por un traumatismo craneal menor. El estado confusional puede ser recurrente y aparece previamente o después de la cefalea. La recuperación usualmente ocurre en horas. Ante este trastorno clínico es importante excluir intoxicaciones, encefalitis, lesiones estructurales y crisis epilépticas.

La migraña asociada con vómito cíclico se caracteriza por periodos recurrentes de vómito intenso separado por intervalos libres de síntomas. Los episodios usualmente tienen un inicio rápido en la noche o temprano en la mañana con una duración de 6-48 h.

Los síntomas asociados incluyen dolor abdominal, náusea, anorexia, palidez, letargia, fotofobia, sonofobia y cefalea. Son frecuentes los desequilibrios hídricos y electrolíticos. El trastorno aparece usualmente en la niñez y desaparece en la adolescencia o al inicio de la edad adulta. Es predominante en el sexo femenino. Usualmente existe historia familiar de migraña. Para el diagnóstico es preciso excluir los trastornos gastrointestinales, urinarios, metabólicos, endocrinos, mitocondriales y las neoplasias.

En la migraña abdominal aparecen crisis recurrentes de dolor abdominal generalizado con náusea y vómitos, pero, con frecuencia, no existe cefalea. Es usual que las crisis se alivien con el sueño. Pueden alternar con crisis de migraña típica o evolucionar con el tiempo a este trastorno.

La tortícolis paroxística de la infancia es un trastorno raro. Se caracteriza por crisis repetitivas de tortícolis asociadas con náusea, vómitos y cefalea. Las crisis usualmente ocurren en los infantes y pueden durar de minutos a días. En el diagnóstico diferencial se incluyen los trastornos de la fosa posterior.

La migraña acefalágica de la infancia se caracteriza por evolucionar con aura migrañosa sin cefalea. Usualmente las auras son visuales. Existe predominio en el sexo femenino e historia familiar de migraña.

Migraña transformada. Se distingue de la cefalea tipo tensión crónica por la persistencia de los síntomas de migraña (náusea, fotofobia), exacerbación por los factores desencadenantes de la migraña (menstruaciones) y la presencia de síntomas neurológicos (parestesias, fenómenos visuales positivos). La progresión de la cefalea episódica o crónica es probablemente provocada por múltiples factores posibles, incluyendo trastornos emocionales, cambios hormonales, deficiencia dietética y abuso de analgésicos.

Este subtipo de migraña se reconoce por los criterios siguientes:

- Cefalea diaria o casi diaria (más de 15 días al mes) durante más de 1 mes y con duración promedio mayor de 4 h al día.
- Al menos uno de los siguientes: historia de de cefalea migrañosa que cumple con los criterios diagnósticos; historia de cefalea con incremento de la frecuencia y disminución de la intensidad en las manifestaciones típicas de migraña en los últimos 3 meses, o la cefalea cumple a veces los criterios de migraña, excepto en lo referente a la duración.
- La cefalea no debe cumplir los criterios de cefalea persistente diaria o hemicránea continua.
- Al menos uno de los siguientes: no existe evidencia de cefalea secundaria; se sugiere una cefalea secundaria, pero se descarta con los estudios apropiados; existe un trastorno relacionado con cefalea secundaria, pero las crisis de migraña no ocurre en relación temporal estrecha con el trastorno.

Cefaleas trigeminales autonómicas

Son un grupo de cefaleas primarias caracterizadas por dolor unilateral breve en la distribución somática del nervio trigémino y signos autonómicos ipsolaterales que reflejan la activación de la vía parasimpático craneal. Cada tipo se distingue por su duración, frecuencia y respuesta a la terapia.

El reflejo autonómico del trigémino se vincula con los múltiples síntomas de la cefalea en racimos, hemicránea paroxística, ataques de cefalea neuralgiforme unilateral de corta duración con inyección conjuntival y lagrimeo (SUNCT), y las exacerbaciones dolorosas de la hemicránea continua. La vía refleja autonómica del trigémino involucra las aferencias trigeminales, conexiones del tronco cerebral entre el núcleo caudal del trigémino y el núcleo salivatorio superior, y la vía parasimpático craneal que parte del núcleo salivatorio superior y transcurre por el nervio facial.

Cefalea en racimos. Es la más estereotipada y dolorosa de las cefaleas primarias. La cefalea se caracteriza por su tendencia a ocurrir en grupos o racimos separados por periodos de remisión (libres de síntomas). La edad media de inicio es entre 28-30 años, cerca de 10 años después de la habitual para la migraña. Puede presentarse en personas jóvenes y ancianas. Es más frecuente en los varones jóvenes. Se puede desencadenar por el alcohol, alturas, vasodilatadores (nitroglicerina), falta de sueño y cambios ambientales.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Los elementos claves para el diagnóstico son:

- Cefalea con intensificación rápida (alcanza el pico a los 10-15 min), duración entre 15 y 180 min, grave, estrictamente unilateral, de localización retroorbitaria o temporal (territorio de la primera rama del trigémino), no pulsátil (puede ser excruciante, punzante, taladrante, penetrante, molesto), y que aparece más de ocho veces al día. Raramente el dolor puede mudarse al lado opuesto en otro periodo o en el mismo. Puede irradiarse a la frente, sien, región parietal, mejilla y mandíbula.
- Asociación con uno de los siguientes síntomas autonómicos como mínimo: lagrimeo, inyección conjuntival, congestión nasal, sudación y rubor facial, ptosis palpebral o miosis del mismo lado. Estos síntomas duran de 10 min a 2 h (excepto el síndrome de Horner parcial (ptosis y miosis) que puede durar más tiempo que la cefalea). Los síntomas no requieren ser ipsolaterales a la cefalea cuando en el ataque ocurre agitación o inquietud. Pueden aparecer signos autonómicos sistémicos como: bradicardia, hipertensión arterial e hiperacidez gástrica.
- Al menos una de las siguientes: clínica que no sugiera lesión secundaria estructural o enfermedad metabólica; clínica que sugiera lesión estructural, pero se descarta por investigaciones apropiadas (incluyendo TC, estudio del LCR, etc.); existe lesión estructural, pero la cefalea no se relaciona por primera vez con la presencia de está, ni guarda relación temporal.

Los síntomas autonómicos implican una disfunción simpática (ptosis, miosis y sudación facial) y la activación parasimpática ipsolateral (rinorrea, lagrimeo y congestión nasal). El seno cavernoso es probablemente el sitio de afectación porque convergen las fibras simpáticas trigeminales y parasimpáticas.

La evolución episódica, horaria y , con frecuencia, estacional de los ataques indica una disfunción del marcapaso central. Acorde con el transcurso de los ataques se clasifica la cefalea en racimos en dos tipos:

1. Episódica. Es la forma más común. Los ataques ocurren diariamente por semanas o meses hasta llegar a un periodo libre de ataques mayor que 1 mes. Esta remisión puede durar semanas o años. Es frecuente que los ataques ocurran por estaciones (típicamente la primavera o el otoño), especialmente en los primeros años. Como promedio el p eriodo de at aques dura de 6 -12 semanas y las remisiones alcanzan los 12 meses.
2. Crónica. Se caracteriza por ataques de cefalea que ocurren más de una vez en el año sin periodo de remisión que dure más de 1 mes. La forma crónica puede desarrollarse espontáneamente o evolucionar desde la forma episódica.

Dentro de los factores pronósticos desfavorables de la cefalea en racimos se hallan el inicio después de la tercera década, más de cuatro síntomas disautonómicos asociados, periodos de dolor superiores a 2 meses, y periodos de remisión menores de 6 meses.

Los pacientes que presentan manifestaciones de cefalea en racimos y neuralgia del trigémino califican en el síndrome de cluster-tic. En el diagnóstico diferencial se incluyen las cefaleas hemicráneales y el aneurisma disecante de la arteria carótida.

Hemicránea paroxística. La entidad predomina en el sexo femenino y puede comenzar a cualquier edad. Sus criterios diagnósticos son:

- Al menos 20 ataques dolorosos de corta duración (2-30 min), severos, estrictamente unilaterales y en el territorio de la rama oftálmica del trigémino (orbital, supraorbital o temporal).
- Frecuencia mayor que 5 ataques por día en más de la mitad del tiempo, aunque pueden existir periodos de baja frecuencia.
- Al menos uno de los síntomas de activación parasimpática ipsolateral al dolor: inyección conjuntival o lagrimeo, congestión nasal o rinorrea, edema palpebral, sudación de la frente o facial, miosis o ptosis.
- Respu esta complet a a las dosis terapéuticas d e indometacina (dosis ≥ 150 mg diaria por vía oral o rectal, o ≥ 100 mg por inyección)
- No se explica por otro trastorno.

Las hemicráneas paroxísticas se dividen en episódicas (periodos de 7 días a 1 año separadas por intervalos libres de dolor de 1 mes o más) y crónicas (periodos mayores de 1 año sin remisión o con remisiones menores de 1 mes). La forma crónica es más común. Una forma puede evolucionar a la otra.

La mayoría de los ataques tienen un inicio espontáneo, pero algunos se precipitan por movimientos del cuello o por ingestión de alcohol. Dentro de los hallazgos inusuales se reporta los ataques que alternan de lado, el dolor bilateral o en el centro de la frente, el dolor en el oído o meato auditivo externo, y la ausencia de hallazgos autonómicos. Puede existir asociación con otras cefaleas primarias, como la neuralgia del trigémino, (síndrome de hemicránea paroxística-tic), cefalea en racimos y tusígena.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La hemicránea paroxística puede ser primaria o secundaria. Las causas descritas son: aneurisma en el polígono de Willis, infarto cerebral en el territorio de la ACM o ACP, MAV parietal, tumor frontal, meningioma del seno cavernoso, gangliocitoma de la silla turca, adenoma pituitario, metástasis, tumor de Pancoast, conectivopatías, HTE, quiste maxilar y herpes zoster oftálmico.

SUNCT. Es un trastorno primario muy raro y con ligero predominio masculino. La edad de inicio típica está entre 35-65 años (media de 50 años), pero puede comenzar entre los 10 y 77 años. Los criterios diagnósticos son:

- Al menos 20 ataques de dolor unilateral orbital, supraorbital, o temporal, de carácter punzante o pulsátil, y con duración de 5 a 240 s.
- Ataques de alta frecuencia (tres a doscientos por día).
- Es prominente la inyección conjuntival ipsolateral o lagrimeo. Los ataques son típicamente intensos, con picos de dolor severo de 3 s. Puede observarse congestión nasal, rinorrea, edema palpebral, ptosis, miosis, eritema facial y sudación facial.
- No se atribuyen a otro trastorno.

El dolor puede extenderse a la nariz, mejilla, oído o paladar. Los paroxismos usualmente son máximos en 2-3 s. El patrón temporal es variable, con periodos erráticos de dolor y remisiones. Los periodos sintomáticos usualmente duran desde pocos días hasta varios meses, y ocurren uno o dos veces anualmente. Dentro de los hallazgos inusuales se incluyen: ataques bilaterales o con alternancia de lados, SUNCT continuo (alta frecuencia de crisis durante 1-3 días), crisis abortadas por movimientos rotatorios y asociada con aura sensorial.

El SUNCT puede ser primario o secundario. Las causas descritas son: MAV del ángulo cerebelopontino, angioma venoso del tronco cerebral o cerebelo, hemangioma cavernoso del tronco cerebral, infarto del tronco cerebral, compresión del trigémino por la arteria cerebelosa superior, neuroma acústico bilateral, prolactinoma con ataques inducidos por agonistas de la dopamina, quiste de la glándula lagrimal o de colesterol, leiomiosarcoma, impresión basilar y craneosinostosis con reducción del tamaño de la fosa posterior.

Cefalea tensional

Tradicionalmente se considera que la cefalea tensional se debe a la contracción excesiva de los músculos craneocervicales o a la tensión psíquica. Es un trastorno benigno frecuente y predomina en las mujeres de edad media. Se reconoce ante los datos siguientes:

- Dolor que dura de 30 min a una semana.
- Al menos dos de las siguientes: dolor tipo opresivo (no pulsátil); leve a moderada intensidad; localización bilateral; no aumenta con la actividad física de rutina (caminar o subir escaleras).
- Ausencia de vómitos o náusea severa (puede existir anorexia) y solo uno de los siguientes: fotofobia, fonofobia o náusea ligera.
- Al menos una de las siguientes: clínica que no sugiera lesión secundaria estructural o enfermedad metabólica; clínica que sugiera lesión estructural pero se descarta por investigaciones apropiadas (incluyendo TC, estudio del LCR, etc.); existe lesión estructural, pero la cefalea no se relaciona por primera vez con la presencia de está, ni guarda relación temporal.

La cefalea tensional puede ser episódica infrecuente (episodios de < 1 día al mes; < 12 días al año), episódica frecuente (episodios que ocurren entre 1 y 15 días al mes en los últimos 3 meses; ≥ 12 días y < 180 días al año) o crónica (> 15 días al mes por más de 4 h al día y por más de 3 meses; ≥ 180 días al año). La forma crónica se asocia, con frecuencia, con ansiedad y depresión (cefalea depresiva). Cuando el dolor es severo se puede desarrollar una cualidad pulsátil y se utilizan los términos de cefalea tensional-migrañosa, cefalea tensional-vascular o cefalea mixta.

El dolor se describe habitualmente como sordo y molesto (cinta o banda opresiva), pero pueden referirse otras sensaciones como plenitud, tensión, presión, hinchazón o como sifuera a explotar.

A estas sensaciones se añaden ciclos de dolor agudo. La molestia se localiza, con frecuencia, en la región occipital y la nuca, temporal o frontal con extensión difusa hacia la parte superior del cráneo. Puede asociarse dolor a la palpación de los músculos epicraneales. Aunque usualmente el sueño está afectado, la cefalea se presenta cuando el paciente se despierta o se desarrolla poco después.

Las características señaladas pueden ser enmascaradas o exacerbadas por la frecuente asociación de la cefalea tensional con depresión, ansiedad y trastornos por somatización.

Otras cefaleas primarias

Cefalea punzante (*stabbing*) primaria. Se caracteriza por: dolor confinado a la cabeza y, exclusivamente o con predominio, en la primera rama del nervio trigémino (órbita, sien o región parietal); el dolor es punzante y dura una fracción de segundo. Ocurre un solo dolor o una serie de punzadas; recurre a intervalos regulares (horas o días) y debe excluirse cambios estructurales en el sitio del dolor y distribución de la región craneal afectada.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Aparece en pacientes con las formas más comunes de cefalea primaria (migraña y cefalea en racimos). Usualmente acontece en la misma localización que la localización de la cefalea primaria durante un ataque estereotipado. El trastorno no tiene predominio por sexo, existe una molestia residual en la región afectada después de desaparecer el dolor agudo y se alivia con la resolución del trastorno primario.

Cefalea primaria tusígena. Es un dolor súbito y, con frecuencia, intenso relacionado con una tos o paroxismos de tos. Puede durar unos segundos, minutos u horas. En ocasiones, la cefalea por tos es la manifestación de una lesión expansiva intracraneal.

Cefalea primaria del ejercicio. Ocurre durante el ejercicio activo. Casi siempre es frontal, bilateral y pulsátil, puede durar varias horas y responde a la indometacina. A veces es occipital o unilateral. Puede simular el dolor de la hemorragia subaracnoidea.

Cefalea primaria relacionada con la actividad sexual. Se presentan en ambos sexos. Puede evolucionar como: tipo tensión desarrollada con la excitación sexual o abrupta, severa, punzante, explosiva durante el orgasmo y que persiste varios minutos u horas (cefalea orgásmica). Por lo general ambas formas ceden de manera espontánea.

Hemicránea continua. Tiene predominio en el sexo femenino. Sus criterios diagnósticos son: cefalea que se presenta al menos 1 mes; ubicación estrictamente unilateral; el dolor tiene alguna de las cualidades siguientes: continuo y fluctuante, intensidad moderada, ausencia de mecanismo precipitante; existe completa respuesta a la indometacina y uno de los hallazgos autonómicos como inyección conjuntival, lagrimeo, congestión nasal, rinorrea, edema palpebral o ptosis.

El trastorno se distingue de la cefalea en racimos y la hemicránea paroxística por:

- La falta de un patrón definido de frecuencia y duración.
- Los síntomas autonómicos son menos pronunciados.
- Un dolor basal gravativo continuo que raramente es discapacitante.

La mayoría de los pacientes tienen exacerbaciones de dolor pulsátil o punzante con una duración de 20 min a varios días. Los sitios más frecuentes de dolor son la frente, órbita y occipucio, pero se puede afectar cualquier parte de la cabeza y el cuello; además, existe una respuesta parcial al ácido acetilsalicílico.

Las causas descritas de hemicránea continua son: tumor mesenquimatoso del esfenoides, cáncer de pulmón, prolactinoma, malformación venosa del músculo masetero, infarto bulbar lateral, y disección carotídea. Se ha asociado también con la infección por HIV.

Cefaleas secundarias a diversos trastornos

Se clasifican de la forma siguiente:

- Cefalea atribuida a traumatismo craneal o cervical.
- Cefalea atribuida a trastorno vascular craneal o cervical.
- Cefalea atribuida a trastorno intracraneal no vascular (HTE, hipotensión del LCR, neoplasia intracraneal, inyecciones intracraneales, crisis epiléptica, malformación de Chiari tipo 1, síndrome de cefalea transitoria y déficit neurológicos con linfocitosis del LCR).
- Cefalea asociada con sustancias o su retirada.
- Cefalea atribuida a infección.
- Cefalea atribuida a trastornos de la homeostasis.
- Cefalea o dolor facial asociado con trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, senos paranasales, dientes, boca u otra estructura facial o craneal.
- Cefalea atribuida a trastorno psiquiátrico.
- Neuralgias craneales y causas centrales de dolor facial.
- Otras cefaleas, neuralgias craneales, dolor facial central o primario.

En las cefaleas que se califican como secundarias debe de existir un trastorno científicamente documentado como capaz de causar cefalea. La evidencia científica de la relación causal esta dada por al menos dos de los elementos siguientes: en relación temporal con el inicio del trastorno causal presuntivo; ocurrió o empeoró en relación temporal con el trastorno causal presuntivo; mejoró en relación temporal con la mejoría del trastorno causal presuntivo; tiene características típicas del trastorno causal, o existe otra evidencia de relación causal. Por último, la cefalea no debe de encuadrarse mejor en un tipo de cefalea primaria.

Cefalea postraumática

La cefalea atribuida a traumatismo craneal o cervical se divide en: postraumática aguda o crónica; aguda atribuida a lesión aplastante; atribuidas a hematoma intracraneal traumática, o a otro traumatismo craneal o cervical y postcraniotomía.

La cefalea crónica, severa, persistente o intermitente durante días o semanas es el síntoma cardinal de varios síndromes postraumáticos distintos a la cefalea que continúa inmediatamente al traumatismo craneal (laceración del cráneo, contusión cerebral, hemorragia subaracnoidea).

El hematoma subdural crónico evoluciona con cefalea de ubicación profunda, sorda, continua, principalmente unilateral, y puede acompañarse o seguirse con somnolencia, confusión mental y hemiparesia fluctuante.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

En los hematomas agudos puede existir empeoramiento en algunos pacientes después de acostarse o inclinar la cabeza hacia un lado; además, los hematomas tentoriales producen dolor en el ojo. El traumatismo craneal que condujo al hematoma subdural puede ser menor y haberse olvidado por el paciente y la familia. Típicamente la cefalea y los restantes síntomas aumentan su frecuencia e intensidad en semanas o meses. Los pacientes que tienen tratamiento con anticoagulantes tienen un riesgo particular El diagnóstico se establece por la TC o RM.

La inestabilidad nerviosa postraumática es un síndrome complejo, cuyo rasgo prominente es la cefalea y se asocia con mareos inespecíficos, fatiga, insomnio, ansiedad, insomnio, nerviosismo, temblores, irritabilidad, incapacidad para concentrarse y tendencia al llanto. Los síntomas empeoran con los esfuerzos mentales yfísicos. Es más frecuente en los sujetos que previo al trauma eran sensibles, nerviosos y quejosos. La entidad semeja al síndrome de cefalea tipo tensional y puede vincularse con litigios legales. La sensibilidad y el dolor agudo localizado en la cicatriz de la laceración craneal pueden explicarse también por una neuralgia traumática.

La hiperextensión súbita seguida de hiperflexión del cuello (usualmente resultado de accidentes en automóviles) puede causar un dolor unilateral o bilateral en la región retroauricular u occipital. Probablemente el dolor se debe a la tensión o estiramiento de los ligamentos y músculos de la unión occipitocervical o el empeoramiento de una artropatía cervical previa. Menos frecuentes se involucran los discos intervertebrales y las raíces nerviosas.

La cefalea postraumática disautonómica evoluciona con una cefalea unilateral, pulsátil, severa, y episódica. Se asocian síntomas autonómicos ipsolaterales (midriasis y sudación excesiva de la cara, ptosis parcial y miosis). Ocurre por una lesión traumática de los tejidos blandos del cuello en la región por donde transcurre la arteria carótida.

Cefalea atribuida a trastorno vascular craneal o cervical

Incluye a los siguientes trastornos: enfermedad cerebrovascular aguda isquémica; hemorragia intracraneal no traumática; malformación vascular no rota, cefalea atribuida a arteritis; dolor de arteria carótida o vertebral; trombosis venosa cerebral y cefalea asociada con otro trastorno vascular.

La cefalea es más común en los ictus de la circulación posterior en comparación con los de la circulación anterior, y especialmente en el infarto cerebeloso. Las cefaleas similares a la migraña sin o con síntomas de aura pueden deberse a una MAV, en especial, en la región del lóbulo occipital. Se sugiere por la presencia de manifestaciones inusuales asociados (papiledema, soplo), corta duración de los ataques de cefalea, escotoma centelleante brillante, historia familiar negativa de migraña, secuencia atípica de síntomas (aura, cefalea y vómito) e historia personal de crisis epilépticas.

La cefalea de la hemorragia subaracnoidea debido a la ruptura de un aneurisma tiene una presentación súbita, y alcanza su máxima intensidad en segundos o minutos. Con frecuencia es grave, generalizada, profunda, y constante. La cefalea puede asociarse con vómitos, meningismo, síncope, parálisis oculomotoras, y déficit motores o sensitivos. El estudio del LCR o la TC de cráneo permiten el diagnóstico (ver capítulo 7).

La disección de la arteria carótida evoluciona con hemorragia en la pared con obstrucción arterial subsiguiente. Este trastorno es raro y ocurre especialmente en los adultos jóvenes. La cefalea se restringe al lado de la lesión y es más prominente en la frente. El dolor cervical lateral puede también presentarse. Una clave diagnóstica valiosa es la presencia de un síndrome de Horner ipsolateral.

En el diagnóstico diferencial está la carotidinia (cefalea vascular espontánea recurrente e intensa que se relaciona con dolor unilateral del cuello o sensibilidad carotídea). Puede requerirse la angiografía para diferenciar el primer ataque de carotidina de la disección carotídea.

La arteritis de células gigantes (arteritis temporal), poliarteritis nodosa, y , a veces, las arteritis por otras conectivopatías puede producir cefalea. En la arteritis temporal la cefalea se presenta después de los 60 años. El dolor es de intensidad y ubicación variable, pulsátil, persistente y, con frecuencia, asociado con una sensación quemante y síntomas oculares.

El mayor riesgo es el déficit visual secundario a obstrucción de las arterias de la retina. Es frecuente el dolor en los músculos mandibulares que aumenta con la masticación. En ocasiones, pueden palparse nódulos en la arteria afectada. En estos trastornos la velocidad de eritrosedimentación está usualmente elevada.

En la vasculitis aislada del SNC el síntoma más común es la cefalea. Otros síntomas asociados comunes son la confusión mental, vómitos, crisis epilépticas y debilidad focal. El diagnóstico usualmente requiere del estudio angiográfico o la biopsia.

Cefalea asociada con sustancias o su retirada

Muchos tóxicos orgánicos e inorgánicos producen cefalea (CO, benceno, insecticidas, nitritos, tolueno, metanol, alcohol, glutamato monosódico).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La cefalea de la cruda aparece luego de la ingestión y metabolización del alcohol. El dolor dura varias horas, típicamente se agrava por el movimiento, y se acompaña de temblor fino de las extremidades, molestia gástrica, náuseas, confusión mental y ataxia leve.

El síndrome del restaurante chino hace referencia a un grupo de síntomas transitorios posprandiales inducidos por el glutamato monosódico. Los síntomas incluyen cefalea, náusea, mareos, entumecimiento, y opresión en la cara y el cuello. En ocasiones, aparece pérdida de conciencia y diarrea.

Una gran variedad de medicamentos puede producir cefalea. Los ejemplos comunes son los nitritos, los inhibidores de la monoaminooxidasa al combinarse con alimentos que contienen tiramina y el disulfiram al ser combinado con el alcohol.

Otros fármacos que pueden producir cefalea son los antiinflamatorios no esteroideos, corticoesteroides, antibacterianos, antivirales, carbamazepina, e inmunoglobulina i.v.

Cefalea por abuso o rebote de analgésicos. Es un trastorno frecuente. Se define por la producción de cefalea frecuente y excesiva con el uso de medicamentos de alivio inmediato.

Los pacientes pueden sufrir de los síndromes de dependencia, tolerancia o retirada. La tolerancia es la pérdida de efectividad de la dosis usual de analgésicos, la cual conduce a dosis superiores para lograr el mismo alivio de los síntomas. La dependencia es la necesidad física de usar, de manera repetida, un fármaco, cuya adicción es la conducta compulsiva de su búsqueda con una alta tendencia a las recaídas después de suspenderla.

Los ejemplos típicos de cefalea por retirada de sustancias incluyen a los narcóticos, cafeína y derivados ergóticos. También puede aparecer por abuso de ácido acetilsalicílico y acetaminofen.

Los pacientes con cefalea por abuso de medicamentos típicamente tienen una cefalea primaria que incrementó su frecuencia y condujo al aumento del consumo de analgésicos y al mantenimiento de la cefalea. Puede ocurrir que el paciente tome analgésicos, con frecuencia, para prevenir la cefalea por la retirada de analgésicos. Las características de la cefalea son variables e inespecíficas en cuanto a severidad, localización y cualidad. Por lo general, se asocia con náusea, astenia, pobre memoria, dificultad en la concentración, irritabilidad y depresión. El umbral de la cefalea es bajo. Frecuentemente se predice la aparición de las cefaleas en las primeras horas de la mañana.

Los medicamentos preventivos son inefectivos mientras se consuman grandes dosis de medicamentos para el alivio inmediato. La mejoría espontánea de la cefalea ocurre al cesar paulatinamente los medicamentos.

El trastorno debe sospecharse en los pacientes que toman analgésicos más de 2-3 días por semana como promedio. Los criterios internacionales aceptados son los siguientes:

- Cefalea presenta más de 15 días por mes.
- Sobreuso regular por más de 3 meses de uno o más de los fármacos para el tratamiento sintomático agudo: ergotamina, triptanes, opioides o una combinación ≥ 10 días al mes de forma regular por más de 3 meses; analgésicos simples o cualquier combinación de ergotamina, triptanes u opioides analgésicos≥ 15 días al mes de forma regular por más de 3 meses sin sobreuso de una sola clase cualquiera.
- La cefalea se desarrolló o empeoro marcadamente durante el sobreuso del medicamento.

En el diagnóstico diferencial es necesario prestar especial atención a las causas de cefaleas refractarias a la terapia médica de las cefaleas primarias. Especialmente se valora la HTE idiopática, la hidrocefalia y la sinusitis.

Cefalea atribuida a infección

Incluye un amplio espectro de procesos infecciosos agrupados de la forma siguiente:

- Infección intracraneal. Meningitis (ver capítulo 7), encefalitis, absceso cerebral, empiema subdural.
- Infección sistémica. Neumonía, amigdalitis, septicemia, fiebre tifoidea, tularemia, influenza, poliomielitis, mononucleosis infecciosa, paludismo, triquinosis, shiguelosis.
- Cefalea atribuida a HIV-sida.
- Crónica posinfecciosa.

Cefalea por hipertensión endocraneana y por neoplasias intracraneales

La HTE causa cefalea al deformar las estructuras vasculares y neurales sensibles al dolor. La cefalea tiene intensidad variable, es pulsátil o constante, y generalizada o localizada. La ubicación de la cefalea es de poco valor, pero existen datos específicos.

La cefalea atribuida, de modo directo, a una neoplasia intracraneal debe demostrar una relación causal dada por al menos dos de los elementos siguientes:

- Ocurre en relación temporal con el inicio de la neoplasia.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Empeora en relación temporal con el crecimiento de la neoplasia.
- Cede en relación te mporal con la regresión de la neoplasia.
- Es progresiva o empeora en la mañana o después de la siesta, o por maniobras específicas que aumentan la PIC (toser, intentar defecar, estornudos, mover la cabeza súbitamente, agacharse).
- Se localiza en el sitio correspondiente a la neoplasia. En correspondencia con la ubicación del tumor se refiere frecuentemente la cefalea en el vértice o en la región frontal (masa supratentorial), occipital o bifrontal (masa infratentorial), o detrás del oído (tumor del ángulo cerebelopontino).

La cefalea tumoral, con frecuencia, disminuye con la adopción de la postura erguida. La cefalea que aparece abruptamente después de inclinarse, levantarse o toser puede indicar un tumor de fosa posterior o una malformación de Chiari. Cuando el tumor cerebral evoluciona con cefalea intensa son frecuentes las interrupciones del sueño. En ocasiones, existen incrementos transitorios de la PIC que causan cefalea intensa por 5-20 min asociados con náuseas, vómitos u otros signos neurológicos. El inicio de la cefalea en un paciente con historia de cáncer sugiere el diagnóstico de metástasis cerebral o meningitis carcinomatosa.

Cefalea por hipotensión del líquido cefalorraquídeo y pospunción lumbar

Ocurre fuga persistente del LCR hacia los tejidos lumbares por la trayectoria de la aguja de punción lumbar o espontánea (ruptura de un quiste aracnoideo vertebral por la tos o estornudo). Esto causa reducción marcada de la presión del LCR y probablemente cefalea mediante la tracción de los vasos sanguíneos craneales. Una vasodilatación compensatoria también puede influir en las manifestaciones clínicas.

Es típico el dolor occipitonucal y frontal sostenido que aparece minutos después de levantarse de la posición de decúbito y se alivia a los 1-2 min de acostarse. La cefalea aparece a las 12 h o varios días después de la punción lumbar. La presión del LCR es baja (< 30 mm H_2O) o no es apreciable.

Cefalea nasal o sinusal

Frecuentemente se debe a inflamación o neoplasias de los senos paranasales. La sinusitis aguda evoluciona con dolor localizado sobre el seno afectado asociado con signos de infección aguda (fiebre, edema, hipersensibilidad, congestión de las estructuras nasales). Hay dolor localizado sobre los senos maxilar o frontal con hipersensibilidad.

La cefalea localizada en el vértice craneal o biparietal no es frecuente, la cual permite que se sospeche una sinusitis esfenoidal o etmoidal, o una trombosis del seno sagital superior. El dolor de los senos etmoidales y esfenoidales también se puede ubicar en la profundidad de la línea media, por detrás de la raíz nasal.

En la sinusitis frontal y etmoidal el dolor empeora al despertar y mejora cuando el sujeto está de pie; lo contrario ocurre en la sinusitis maxilar y esfenoidal. El dolor es sordo, constante y empeora al cambiar de posición la cabeza. En la sinusitis crónica y las neoplasias puede no presentarse con los signos físicos asociados a la sinusitis aguda. Las radiografías o la RM de senos paranasales se requieren para el diagnóstico.

Dolor por oftalmopatía

El dolor se localiza en las órbitas, es sostenido y suele ocurrir con el uso prolongado de los ojos para la visión de cerca. Las deficiencias usuales son el astigmatismo y la hipermetropía. El problema cesa al corregirse el déficit refractivo.

En la iridociclitis, uveitis, queratitis, escleritis y el glaucoma agudo se encuentran otros signos oculares locales. En la iridociclitis la luz puede causar dolor intenso en el ojo y las áreas vecinas por el movimiento del iris. El dolor del glaucoma puede llegar a extenderse por todo el territorio de la rama oftálmica del trigémino.

La neuritis óptica, la oftalmoplejía dolorosa y las inflamaciones inespecíficas (miositis ocular, pseudotumor inflamatorio idiopático de la órbita) evolucionan con dolor orbitario asociado adiversos signos neurológicos.

Dolor por trastornos del oído

Casi siempre se deben a una lesión inflamatoria o destructiva. La otitis media aguda, la furunculosis del conducto auditivo externo, la rotura traumática del tímpano y la fractura de la pared anterior causan dolor auricular con hipersensibilidad de los músculos esqueléticos vecinos.

En el diagnóstico diferencial se incluyen otras causas locales de dolor auricular (osteomielitis de la mastoides, trombosis del seno venoso lateral, tumores del nervio auditivo) y diversos trastornos de estructuras cercanas (en los dientes, amígdalas, nasofaringe, laringe, articulación temporomandibular, raquis cervical y fosa posterior).

Odontalgia

Las lesiones dentales despiertan dolor local que puede llegar a referirse en las áreas de la cabeza inervadas por la segunda y tercera ramas del trigémino. Son datos evocativos la relación con una extracción dental, un

booksmedicos.org

booksmedicos.org

diente enfermo sensible y la ondontalgia localizada. La función causal del diente en la producción de dolor puede demostrarse al aplicar agua fría en el diente y la encía adyacente. Secundariamente puede existir contracción dolorosa de los músculos vecinos.

La maloclusión dental puede producir dolor facial por disfunción de la articulación temporomandibular En esta situación el dolor se localiza en la articulación o se refiere en la mandíbula, cuello o en la distribución del músculo temporal. El dolor no es paroxístico, se exacerba al comer o hablar. Se puede asociar con crepitación o limitación a la apertura de la boca. No existe zona gatillo.

Cefalea atribuida a trastornos de la homeostasis

Una variedad de trastornos metabólicos y endocrinos pueden causar cefalea: hipoxia o hipercapnia (por enfermedad pulmonar obstructiva crónica); cefalea de la diálisis; hipertensión arterial (especialmente si es severa); hipotiroidismo e hipertiroidismo; hipoglucemia y otros trastornos como acidosis (cetoacidosis diabética), hiperparatiroidismo, hipoparatiroidismo, enfermedad de Addison, cardiopatía.

La hipercapnia secundaria a la insuficiencia respiratoria crónica y la apnea del sueño se asocia con cefalea y somnolencia. En las personas que ascienden a grandes elevaciones aparece un síndrome transitorio de cefalea, náusea, anorexia y disnea.

La cefalea eritrocianótica hace referencia a una forma infrecuente de cefalea asociada con rubor en la cara y las extremidades. El trastorno ocurre en el contexto de la mastocitosis, tumores carcinoides y secretores de serotonina.

Las mujeres con migraña, con frecuencia, sufren exacerbaciones cercanas al periodo menstrual. La cefalea es el síntoma más prominente en las mujeres que sufren del síndrome premenstrual.

Dolor facial persistente idiopático

Previamente se denominó dolorfacial atípico. Es una entidad común, pobremente definida y que se diagnostica por exclusión. Se define como un dolor facial continuo, típicamente localizado en un área circunscrita, presente todo o casi todo el día, que no se acompaña por otra lesión. La causa es desconocida, pero la cirugía o lesión en la distribución del nervio trigémino puede ser la eventualidad desencadenante. Se asocia, con frecuencia, con la depresión.

Neuralgias craneofaciales

La neuralgia es usualmente definida como un dolor paroxístico que se extiende por el trayecto de uno o más nervios. Sin embargo, el dolor puede ser una combinación de crónico quemante, punzante y alodinia (dolor provocado por estímulos normalmente innocuos).

Dentro de los síndromes dolorosos craneofaciales se hallan: neuralgia del trigémino, neuralgia del glosofaríngeo, neuralgia del intermediario y neuralgia del occipital. En el diagnóstico diferencial se hallan la disfunción de la articulación temporomandibular, dolor dental, sinusitis, cefalea en racimos, dolor facial atípico, arteritis de la temporal, y la disección de la arteria carótida.

Neuralgia del trigémino

Es la forma más común de las neuralgias. Su inicio usual es después de los 35 años, pero puede aparecer en la niñez. La incidencia es ligeramente superior en la mujer

El síndrome clínico se caracteriza por ataques paroxísticos de dolor frontal o facial que duran desde pocos segundos hasta 2 min. Al dolor se asocian un mínimo de cuatro de las cinco características siguientes: distribución en una o más divisiones del nervio trigémino; dolor súbito, intenso, agudo, punzante o quemante; dolor intenso; evidencia de zona gatillo y no síntomas entre los ataques.

Por lo general se afectan la rama maxilar o la rama mandibular. La afectación maxilar es más común. La forma más rara es la afectación aislada de la rama oftálmica. En casos de larga duración se pueden afectar las tres ramas.

Los ataques son estereotipados en cada individuo, pero la intensidad y el lado afecto pueden ser variables. El dolor nunca se extiende más allá de la línea media y los casos bilaterales nunca son sincrónicos. Dado que los ataques de dolor ocurren en grupos algunos pacientes llegan a creer que su episodio ha durado horas. Cuando el dolor es muy intenso el paciente puede realizar muecas involuntarias (*tics*). Los paroxismos recurren, con frecuencia, por varias semanas. En ocasiones, existe lagrimeo ipsolateral prominente.

En aproximadamente 50 % de los enfermos se pueden identificar pequeñas zonas en el área de distribución del trigémino (cara, nariz, labios, encías) que al ser estimuladas desencadenan la crisis (zonas gatillo).

Estas zonas gatillo pueden medir solo 1-2 mm. La intensidad del dolor evocado es independiente del tamaño de la zona gatillo.

La mayoría de los individuos tienen un periodo refractario (2-3 min después de la estimulación de la zona gatillo) donde la reestimulación no produce un ataque de neuralgia del trigémino. La extensión del periodo refractario es proporcional a la duración e intensidad del ataque doloroso previo.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Algunas veces las crisis se producen al hablar, masticar, afeitarse, cepillarse los dientes, bostezar o por la brisa. Son comunes las remisiones y exacerbaciones espontáneas. En la neuralgia del trigémino usualmente el examen neurológico es normal durante o después de los paroxismos.

En el diagnóstico diferencial de la neuralgia del trigémino se incluyen los síndromes de dolor orofacial como la neuralgia postherpética (historia previa de herpes zoster y se constatan cambios pigmentarios en la piel), arteritis temporal, cefalea en racimos, migraña, odontalgia, disfunción de la articulación temporomandibular, dolor miofascial, las restantes neuralgias y la neuropatía trigeminal sensitiva.

Para la exclusión son válidos los siguientes datos incompatibles de neuralgia del trigémino: manifestaciones oculares de lagrimeo, inyección conjuntival y sudación en la mitad de la frente y dolor vascular o ubicado fuera del área trigeminal.

Desde el punto de vista etiológico se distinguen dos tipos de neuralgia del trigémino: clásica (incluye los casos sin causa establecida o con una potencial compresión vascular del trigémino) y sintomática (se sospecha o demuestra un tumor, esclerosis múltiple u otra anormalidad estructural). Esta última forma debe sospecharse cuando existen déficit sensitivos o motores trigeminales, afectación trigeminal bilateral o dolor de fondo (ya sea al inicio o durante la evolución de la enfermedad).

La causa identificable más común de neuralgia del trigémino es la compresión de la raíz del nervio por un bucle aberrante de un vaso sanguíneo, usualmente a pocos milímetros de la entrada al puente. La esclerosis múltiple es una causa ocasional y debe considerarse especialmente en pacientes jóvenes con dolor bilateral.

Raramente la causa es otra lesión estructural, principalmente en la región pontina: neoplasias (epidermoide, neurinoma acústico, meningioma, neurinoma trigeminal), lesiones vasculares del tronco cerebral (como el infarto del tronco cerebral que afecta la raíz descendente del nervio, angiomas, MAV, aneurisma de la AB), y la siringobulbia. Para el diagnóstico de la causa es, en particular, útil la historia de conectivopatía, ictus previo, diabetes mellitus, neoplasias, enfermedades granulomatosas, hemopatías o infecciones recurrentes recientes.

Neuralgia del glosofaríngeo

Es menos común que la neuralgia del trigémino, pero es similar a esta en múltiples aspectos. Puede ocurrir en combinación con la neuralgia del trigémino y es más frecuente su ubicación bilateral.

El síndrome se reconoce por ataques paroxísticos de dolor intenso excruciante con duración menor que 2 min que se localiza en la parte posterior de la lengua, fosa amigdalina, faringe posterior, debajo del ángulo de la mandíbula o en el oído medio. La zona desencadenante suele ser las amígdalas o la faringe posterior. El dolor puede ocurrir espontáneamente o ser desencadenado al tragar, masticar, hablar, toser, bostezar o reírse. Los ataques son estereotipados en cada individuo y no existe déficit motor o sensitivo.

En ocasiones, durante los ataques se presenta disminución de la frecuencia cardíaca, síncope o parada cardíaca presumiblemente por los impulsos aferentes dolorosos intensos del nervio glosofaríngeo que desencadenan los reflejos cardioinhibitorios. Puede ocurrir desnutrición debido al miedo a precipitar el dolor con la ingestión de comida.

La frecuencia de los ataques varía de múltiples en el día a uno en varias semanas. Es posible que ocurran remisiones prolongadas. Durante el periodo de remisión la zona desencadenante desaparece. El dolor, casi siempre, recurre cuando no se recibe tratamiento.

El diagnóstico de la neuralgia glosofaríngea se establece por la descripción del dolor. Clínicamente se demuestra cuando el ataque de dolor puede precipitarse por la estimulación de las amígdalas, faringe posterior o base de la lengua. También cuando el dolor desaparece al rociar el área con un anestésico local y no puede precipitarse por la estimulación con un aplicador. Durante el periodo que dura la anestesia el paciente puede tragar comida y hablar sin molestia.

La causa de la mayor parte de los casos con neuralgia glosofaríngea se desconoce. Un trastorno similar ocasionalmente resulta de una neoplasia orofaríngea (carcinoma, epitelioma), un absceso peritonsilar, un traumatismo cervical o la compresión del nervio por un bucle vascular en la fosa posterior. Las formas sintomáticas se asocian con dolor persistente entre los paroxismos y con trastornos sensoriales en la distribución del nervio glosofaríngeo. En el diagnóstico diferencial también se incluye la neuralgia de la rama mandibular del trigémino.

Neuralgia del intermediario o geniculada

Ocurre en adultos jóvenes y de edad media. Predomina en la mujer. Este síndrome se reconoce a partir de los datos siguientes: paroxismos de dolor en la profundidad del oído, canal auditivo; duración de horas, pero ocasionalmente ocurren paroxismos de segundos a minutos y de presentación intermitente, puede existir una región auditiva sensible y raramente se puede constatar una zona gatillo en la pared posterior del conducto auditivo externo.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

En los casos intratables se puede hallar una compresión microvascular, por un osteoma benigno o adhesiones que afectan al nervio intemediario o del ganglio geniculado, nervio timpánico o de la cuerda del tímpano. La infección por herpes zoster puede ser una causa subyacente y asociarse con parálisis facial, trastornos auditivos y vértigo.

Neuralgia del occipital

Se debe a la afectación del nervio occipital mayor o menor. Su reconocimiento se basa en las manifestaciones siguientes: dolor en el área suboccipital, occipital y parietal posterior. Puede irradiarse hacia el vértice craneal. Es unilateral o bilateral. El dolor es pungitivo, pero puede persistir entre los paroxismos; el nervio afectado es sensible a la palpación y el dolor se alivia, temporalmente, mediante bloqueo anestésico local sobre el nervio afectado.

El bloqueo del nervio occipital mayor permite confirmar, de manera clínica, el diagnóstico y se utiliza como terapia. Usualmente con la percusión del tronco nervioso aparecen parestesias en su distribución sensorial (signo de Tinel) y se constata hipoestesia en la piel que inerva.

Puede causarse por lesión o traumatismo craneal o cervical en cualquier punto del nervio, desde su origen en la rama C2. Un factor predisponente son las lesiones estructurales de la columna cervical y la osteoartritis. El diagnóstico diferencial incluye el dolor miofacial y la migraña.

Valoración diagnóstica

Las cefaleas acorde con su forma de presentación se dividen en agudas (episodio con instauración en las horas o los días previos) y crónicas (síntoma de meses de evolución).

En la cefalea aguda el sujeto presenta por primera vez la cefalea o existe una intensificación con respecto a los dolores que padece regularmente.

La cefalea aguda se orienta su diagnóstico acorde con la existencia de fiebre (infección sistémica, sinusitis o del sistema nervioso), con signos meníngeos (meningitis o hemorragia subaracnoidea), déficit cerebrales focales o HTE (enfermedad cerebrovascular aguda, y menos, con frecuencia, por neoplasias, absceso cerebral, hematoma subdural), con hipotensión del LCR (cefalea pospunción, hipotensión arterial y deshidratación), historia o certeza de traumatismo (hematoma epidural, síndrome postraumático, hematoma subdural) y con caracteres vasculares (medicamentos vasodilatadores, alcohol, drogas, fiebre, hipoglucemia, estado posictal).

Por lo general se asocian con meningitis, hemorragia subaracnoidea, migraña y cefalea en racimos. La peor cefalea referida por un paciente se describe en la hemorragia subaracnoidea, pero usualmente corresponde a una migraña.

La cefalea crónica diaria hace referencia a la presencia de cefaleas que ocurren en ≥ 15 días del mes por más de 3 meses; no es un diagnóstico específico, sino una categoría que comprende a varias afecciones primarias con duración mayor que 4 h (migraña transformada, cefalea tensional crónica, cefalea persistente diaria de novo, hemicránea continua) o menor que 4 h (cefalea en racimos, hemicránea crónica paroxística, cefalea punzante idiopática). También se debe a diversos trastornos secundarios (cefalea postraumática, trastornos del raquis cervical, trastornos vasculares inflamatorios, trastornos posinfecciosos, infección crónica del SNC, abuso de medicamentos).

Dada la amplitud de causas generales y neurológicas que producen cefalea se deben excluir, de manera especial, varias manifestaciones clínicas de alarma. Los criterios clínicos de alerta y de derivación del nivel de atención primario en el paciente con cefalea se dividen de la forma siguiente:

- Criterios de derivación urgente del paciente con cefalea: a peor cefalea de su vida, en particular , de inicio abrupto (en estallido); aguda con fiebre y rigidez de nuca; con edema de papila o focalidad neurológica no transitoria (disfunción de conciencia, afasia, disartria, oftalmoparesia, hemianopsia, ataxia cerebelosa, debilidad muscular focal), de inicio después de los 50 años con velocidad de eritrosedimentación elevada; con signos de vasculitis (dolor a la palpación arterial en el cráneo, serositis, artromialgias, eritema cutáneo (sugiere meningococemia o enfermedad de Lyme).
- Criterios de derivación prioritaria del paciente con cefalea: con inicio después de los 50 años de edad con velocidad de eritrosedimentación normal; Progresión en frecuencia o intensidad de una cefalea de inicio reciente (< 3 meses) o de un nuevo tipo de cefalea de inicio reciente; con signos o síntomas neurológicos reversibles (crisis epilépticas, síntomas sensitivos o motores que no cumplen los criterios de migraña con aura visual o sensorial típica); cefalea en racimo; con soplo craneal u orbital sugestivo de MAV; con algún rasgo específico (inicio con el ejercicio o maniobra de Valsava/tos, despierta al paciente del sueño o es peor al despertarse, ocurre siempre en el mismo lado, variación prominente del dolor con el cambio de postura); historia de cáncer o infección por HIV; historia

booksmedicos.org

booksmedicos.org

reciente de traumatismo craneal o cervical y cefalea no migrañosa en embarazada o puérpera.
- Criterios de derivación normal del paciente con cefalea: migraña que no responde al tratamiento sintomático y/o preventivo; primer episodio de migraña con aura; crónica diaria con abuso de analgésicos; sin hallazgos exploratorios y que no cumpla el criterio de migraña, cefalea tensional o cefalea en racimos.

Historia clínica

Dentro de los aspectos importantes de la anamnesis a considerar en los pacientes con cefalea se hallan:

Relaciones temporales. Inicio (súbito, gradual), tiempo del día en que aparece (en la mañana, en la noche, al azar), periodo de máxima intensidad (minutos, horas), evolución y duración (constante, paroxístico-recurrente, lento o rápidamente progresivo; frecuencia semanal).

Sitio del dolor. Especificar si es unilateral (hemicraneal) o bilateral, y la región o estructura específica (ocular, frontal, vértice de la cabeza, parietal, occipital, frontooccipital, facial, cervical). La localización del dolor no es específica de una causa.

Cualidad del dolor. Puede ser pulsátil, gravativo, punzante, vago, en banda, terebrante, explosivo. Pueden existir más de un tipo de dolor en el paciente.

Intensidad del dolor. Refleja la actitud del paciente ante el dolor y su intensidad real. No es un indicador confiable de la gravedad del trastorno causal. Acorde con la discapacidad producida se gradúa en ligera (no interfiere con ninguna actividad), moderada (interfiere con alguna actividad y requiere analgésicos simples), severa (interfiere con las actividades, pero se puede continuar ejecutándolas), y extrema (incapacidad total). Otro indicador de la gravedad es la propensión a despertar al paciente o evitar que duerma.

Factores precipitantes o agravantes. Comprende: ejercicio físico, posición, comidas, fármacos (nitratos y otros vasodilatadores, indometacina, anticonceptivos orales), contacto con tóxicos, menstruación, ambiente, ansiedad, estilo de vida irregular, factores laborales (trabajo prolongado, nocturno, en altas temperaturas, estrés laboral), conflictos personales, traumatismo reciente, exposición a tóxicos y abuso de drogas ilícitas o medicamentos. La cefalea ortostática se observa después de la punción lumbar, en el hematoma subdural y en la HTE benigna.

Factores aliviantes. Habitaciones oscuras y silenciosas, posición, masaje o paños fríos en el cráneo, medicamentos, sueño.

Síntomas prodrómicos y asociados. En la migraña son referidos diversos síntomas prodrómicos. Los síntomas asociados varían acorde con el subtipo de cefalea y comprenden: náusea, vómitos, pérdida de conciencia, lagrimeo, fotofobia, entumecimiento o debilidad en el cuerpo, mareos, insomnio, ansiedad. La asociación con un déficit neurológico progresivo o crisis epilépticas indica una lesión intracraneal. En las neuralgias para localizar la lesión es importante indagar sobre síntomas de disfunción autonómica, visual, ocular, motora facial, en la deglución o el habla.

Historia médica. Se abordarán los fármacos habituales y la presencia de antecedentes de hipertensión arterial, cáncer, traumas, y familiares con cefaleas. Una historia de amenorrea o galactorrea conduce a la posibilidad de ovarios poliquísticos o un adenoma hipofisario secretor de prolactina. También se considerarán las investigaciones previas y las terapéuticas aplicadas.

Examen clínico

Su objetivo principal radica en la determinación de una enfermedad cerebral estructural. Los dos signos físicos más importantes en el estudio del paciente con cefalea son probablemente el papiledema y la ataxia. La auscultación del cráneo permite descartar soplos sugestivos de MAV. Mediante la palpación se puede detectar el engrosamiento doloroso de la arteritis temporal o áreas sensibles de metástasis craneales, sinusitis o en el nervio occipital.

La exploración física también permite la detección de comorbilidades como la hipertensión arterial. El grupo más frecuente de cefaleas en pacientes que acuden al departamento de urgencias es el de las vasculares no migrañosas secundarias a una infección sistémica o cifras muy elevadas de PA. Las cifras de PA elevadas, especialmente si la PAD es menor que 120 mm Hg, indican la necesidad de descartar, clínicamente, otros procesos orgánicos causantes de cefalea. Los pacientes con dolor en cualquier localización pueden tener la PA elevada.

Un periodo de monitorización hospitalaria en las cefaleas agudas discapacitantes y mantenidas es lo más recomendable. La detección de los signos de alarma neurológica descarta la presencia del estatus migrañoso y conduce a variar la conducta terapéutica acorde con la impresión diagnóstica (ictus, HTE, sepsis del SNC, etc.).

Pruebas especiales

La indicación de las pruebas especiales en el enfermo con cefalea se realiza a partir de la evaluación clínica.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Radiografías simples

Las radiografías de cráneo se indican en el paciente con traumatismo craneal. La vista occipitocervical se indica en la neuralgia del occipital para descartar la afección de las primeras vértebras cervicales. La radiografía de senos paranasales es útil para confirmar la sospecha clínica de sinusitis (secreción nasal purulenta, fiebre, dolor localizado a la presión del área sinusal). Una radiografía de tórax debe considerarse en fumadores o pacientes con manifestaciones pulmonares para valorar la posibilidad de una metástasis de cáncer de pulmón.

Tomografía computarizada o imagen por resonancia magnética de cráneo

Se indica en pacientes con: patrones atípicos, manifestaciones inestables e impredecibles en un paciente con migraña; historia de crisis epilépticas, signos o síntomas neurológicos focales. No se requiere en los pacientes adultos con cefaleas recurrentes que se han definido como migraña (incluyendo aquellos con aura visual) y no tienen cambios en el patrón, historia de crisis epilépticas o manifestaciones neurológicas focales.

Existen circunstancias precisas donde es relevante la RM como estudio de neuroimagen del paciente con cefalea. Dentro de estas se incluyen: aura inusual, prolongada o persistente; incremento en la frecuencia, intensidad o cambio en las manifestaciones clínicas; estado migrañoso; primer o más severo ataque de migraña; migraña con inicio súbito e intensidad severa; inicio después de los 50 años; y variantes migrañosas como basilar, hemipléjica, aura sin cefalea; acompañantes tardíos de la migraña.

En las neuralgias craneofaciales se requiere indicar TC con cortes selectivos de fosa posterior y media cuando: existen fuertes dolores intercrisis; edad menor de 40 años; examen neurológico anormal (incluyendo alteraciones sensoriales faciales o reflejo corneal anormal), o candidatos a neurocirugía.

Se requiere la RM (cortes axiales y coronales en T1 y T2) si la TC de cráneo es normal con el objetivo de descartar lesiones compresivas o desmielinizantes. La RM convencional es poco informativa sobre las relaciones vasculares. La angiografía por RM 3D realzada con gadolinio puede ser útil para reconocer lesiones vasculares que compriman la raíz del trigémino o el glosofaríngeo. Excepto las grandes ectasias arteriales, la compresión del trigémino no se aprecia por neuroimagen y su hallazgo puede ser quirúrgico.

Estudio del líquido cefalorraquídeo

Se indica la punción lumbar cuando existen alguno de los criterios siguientes: sospecha de hemorragia subaracnoidea (cefalea aguda intensa, en estallido, con TC de cráneo negativa o no disponible); duda de sepsis del SNC (fiebre, cefalea y confusión mental); sospecha de carcinomatosis o linfomatosis meníngea, y para confirmar HTE (pseudotumor cerebral). Previamente debe realizarse el fondo de ojo para descartar papiledema. En los pacientes que tienen HTE o un déficit neurológico focal se requiere primero de un estudio de imagen craneal que descarte un proceso expansivo intracraneal.

Electroencefalograma

No es útil en la evaluación habitual del paciente con cefalea. El estudio se reserva para evaluar pacientes con cefalea y síntomas asociados sugestivos de crisis epilépticas (como el aura migrañosa atípica o la pérdida episódica de la conciencia).Asumiendo la disponibilidad de los estudios de imágenes craneales, el EEG no se recomienda para excluir una causa estructural de cefalea.

La polisomnografía se indica en los pacientes que se despiertan por la cefalea para detectar un trastorno del sueño y que no tienen una cefalea primaria asociada con insomnio, depresión o rebote por suspensión de medicamentos/cafeína (Bartleson).

Pruebas electrofisiológicas de los reflejos del trigémino

La anormalidad de estas sugiere la presencia de una neuralgia secundaria. Son más sensibles los reflejos oligosinápticos, mediados por fibrasA-*beta*, y de latencias cortas (reflejos precoces del músculo palpebral e inhibitorio del masetero).

Análisis de sangre

A las personas ancianas con cefalea de novo se le debe indicar velocidad de eritrosedimentación para valorar la posibilidad de una arteritis de células gigantes (temporal). Los restantes análisis se indican según las manifestaciones clínicas o para excluir comorbilidades.

Consulta con diversas especialidades

Se realiza según las manifestaciones asociadas: sepsis urinaria recurrente con urología; sinusitis con otorrinolaringología; tensión, ansiedad, insomnio odepresión marcada con psiquiatría o psicología y cefalea vasculotensional crónica no controlada con la terapia convencional valorar con medicina alternativa y psicología. El estado migrañoso o la cefalea rebelde, con signos de alarma, de causa o evolución desconocida requiere de ingreso y valoración neurológica.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

En el paciente que sufre una neuralgia se indica según el caso:

- Consulta con estomatología. Necesaria para descartar afección dental coexistente. Se indica especialmente cuando haya historia de procedimientos dentales previos, caries, gingivitis, o molar incluido.
- Consulta con otorrinolaringología. En enfermos de neuralgia del glosofaríngeo (para descartar tumor faríngeo) y del intermediario (para precisar infección o neoplasia del oído).

Bibliografía

Bansal, V., J. Kalita, U.K. Misra (2006): Diabetic neuropathy . *Postgrad Med J*; 82: 95-100.

Bartleson, J.D. (2006): When and how to investigate the patient with headache. *Semin Neurol*; 6: 63-70.

Bennetto, L., N.K. Patel, G Fuller (2007): Trigeminal neuralgia and its management. *BMJ*; 334: 201-5.

Bickley, L.S., P.G. Szilagy (2003): Bates, Guía de exploración física e historia clínica. 8 ed. México: *McGraw-Hill Interamericana*. p. 555-95.

Bigal, M.E., R.B. Lipton (2005): Tension-type headache: classification and diagnosis. *Curr Pain Headache Rep*; 9:423-9.

Boes, C.J., J.W. Swanson (2006): Paroxysmal hemicrania, SUNCT and hemicrania continua. *Semin Neurol*; 26: 260-70.

Borges, A. (2005): Trigeminal neuralgia and facial nerve paralysis. *Eur Radiol*; 15: 511-33.

Capobianco, D.J., D.W. Dodick (2006): Diagnosis and treatment of cluster headache. *Semin Neurol*; 26: 242-59.

Carette, S, M. Phil, M.G. Fehlings (2005): Cervical Radiculopathy. *N Engl J Med*; 353: 392-9.

Corwin, H.M. (2006): Compression neuropathies of the upper extremity. *Clin Occup Environ Med*; 5: 333-52.

Cruccu, G., A. Biasiotta, F. Galeotti, G.D. Iannetti, A. Truini, G. Gronseth (2006): Diagnostic accuracy of trigeminal reflex testing in trigeminal neuralgia. Neurology; 66: 139-41.

Cruccu, G., G. Gronseth, J.Alksne, C.Argoff, M. Brainin, K. Burchiel, T. Nurmikko, J. Zakrzewska (2008): AAN-EFNS guidelines on trigeminal neuralgia management. *Eur J Neurol*, 5: 013-28.

Devereaux, M.W. (2007): Anatomy and examination of the spine. *Neurol Clin*; 25: 331-51.

Dodick, D.W. (2006): Chronic Daily Headache. *N Eng J Med*; 354: 158-65.

Elias, W.J., K.J. Burchiel (2002): Trigeminal neuralgia and other neuropathic pain syndromes of the head and face. *Curr Pain Headache Rep*; 6: 115-24.

Evans, R.W., J. Olesen (2003): Migraine classification, diagnostic criteria, and testing. *Neurology*; 60 (Suppl 2):S24-S30.

Gladstein, J. (2006): Headache. *Med Clin North Am*; 90: 275-90.

Haerer, A.F. (1992): *DeJong's the neurologic examination*. 5 ed. Philadelphia: JB Lippincott.

Headache Classification Committee of the International Headache Society (2004): The international classification of headache disorders. *Cephalalgia*; 24 Suppl: 9-160.

Lipton, R.B., M.E. Bigal,T.J. Steiner, S.D. Silberstein, J. Olesen (2004): Classification of primary headaches. *Neurology*; 63: 427-35.

Mack, KJ. (2006): Episodic and chronic migraine in children. *Semin Neurol*; 26: 223-31.

May, A. (2005): The role of imaging in the pathophysiology and diagnosis of headache. *Curr Opin Neurol*; 18: 293-7.

Olesen, J., T. Steiner, M.G. Bousser, H.C. Diener, D. Dodick, M.B. First, *et al.* (2009): Proposals for new standardized general diagnostic criteria for the secondary headaches. *Cephalalgia*; 29: 1331-6.

Polston, D.W. (2007): Cervical radiculopathy. *Neurol Clin*; 25: 373-85.

Ramadan, N.M., J. Olesen (2006): Classification of headache disorders. *Semin Neurol*; 26: 157-62.

Rodríguez G., P.L, L. Rodríguez P., D. Rodríguez G. (2004): Técnicas clínicas para el examen físico neurológico. I. Organización general, nervios craneales y nervios raquídeos periféricos. *Rev Neurol*; 39: 757-66.

Rozen, T.D. (2004): Trigeminal neuralgia and glossopharyngeal neuralgia. *Neurol Clin N Am*; 22: 185-206.

Ropper, A.H., R.H. Brown (2005): *Adams and Victor´s Principles of Neurology*. 8 ed. New York: McGraw-Hill.

Siccoli, M.M., C.L. Bassetti, P.S. Sandor (2006): Facial pain: clinical differential diagnosis. *Lancet Neurol*; 5: 257-67.

Silberstein, S., J. Olesen, M.G. Bousser, *et al*. (2005): The Internacional Classification of Headache Disorders, 2nd edition (ICHDII): revision of criteria for 8.2 medication-overuse headache. *Cephalalgia*; 25: 460-5.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Capítulo 4

TRASTORNOS DE LOS NERVIOS CRANEALES Y LOS SENTIDOS ESPECIALES

Las enfermedades que involucran a los nervios craneales constituyen un acápite de especial relevancia en la práctica médica. A diferencia de la forma usual de considerar las afecciones siguiendo el orden por números de los nervios craneales, la exposición del tema se realiza acorde con los problemas clínicos que generalmente resultan de su afección y se adjuntan otros trastornos estrechamente vinculados.

En otras secciones (diplopía, neuralgias) se incluye el acceso combinado de varios nervios craneales lo cual es más provechoso para la práctica clínica. La afección combinada de los nervios craneales y las vías largas motoras y sensitivas se incluyen en el diagnóstico de los síndromes clínicos neurológicos deficitarios.

Trastornos neurooftalmológicos

La semiología de los trastornos de la visión, del control pupilar y oculomotor es un elemento clave para el diagnóstico neurológico. En este apartado se incluyen los trastornos del nervio óptico, la vía visual y los nervios craneales que inervan la musculatura del ojo: nervio motor ocular común (III), nervio troclear o patético (IV) y nervio abductor o motor ocular externo (VI). También se añaden diversos trastornos del sistema visual relacionados estrechamente y con especial relevancia práctica.

Examen neurooftalmológico

Anamnesis

La investigación sobre los problemas oculares y visuales se inicia con preguntas generales como: ¿cómo está su visión? y ¿ha tenido algún problema con sus ojos? Cuando el paciente puede referir la presencia de trastornos visuales se precisan los detalles siguientes:

- ¿Comenzó en forma súbita o gradual?
- ¿Le produce problemas al trabajar de cerca o a la distancia?
- ¿Es borroso todo el campo visual o solo alguna de sus partes? Cuando el déficit es parcial, ¿se afecta la parte central o la periferia, un solo lado o los dos?
- ¿Se ven partículas o bandas en las partes donde el paciente no puede ver? En caso positivo, ¿las partículas o bandas se mueven por el campo visual al desviar el paciente la mirada o son fijas?
- ¿Se observan destellos de luz en el campo visual?, ¿los destellos de luz se acompañan con sustancias flotantes en el vítreo?
- ¿Habitualmente se usan o están indicados los espejuelos u otro medio para corregir los trastornos refractivos?
- ¿Existe dolor alrededor de los ojos, enrojecimiento o lagrimeo excesivo?
- ¿Existe visión doble (diplopía)? En caso positivo, ¿las imágenes están una al lado de la otra (diplopía horizontal) o una arriba de la otra (diplopía vertical)?, ¿la visión doble persiste con el ojo cerrado?, ¿cuál es el ojo afectado?

Exploración física

Las principales áreas de la exploración son: agudeza visual, visión de los colores, campos visuales, pupilas, movimientos extraoculares y fondo de ojo (oftalmoscopia directa). El examen de dichas funciones y de los restantes nervios craneales posee particularidades en las edades pediátricas (Tabla 4.1).

Agudeza visual

Para propósitos de pesquisa se puede utilizar cualquier impreso adecuado. Debe examinarse cada ojo, por separado y cubrir el otro con una tarjeta opaca, y no con los dedos.

La agudeza de la visión central (visión de lejos) se examina con la cartilla de Snellen. Esta consiste en una serie de letras de tamaño decreciente colocadas a una distancia de 20 pies o 6 m del sillón de reconocimiento. La cartilla debe iluminarse bien.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 4.1. Categorías de la exploración de los nervios craneales y variaciones de la técnica de examen en las edades pediátricas

Nervio craneal	*Función*	*Niños menores de 1 año*	*Niños mayores de 1-3 años*
I	Olfato	Raramente es posible valorarlo	Igual al adulto
II	Agudeza visual, campos visuales y papila	Concebir que perciba la cara del examinador y buscar una respuesta facial y seguimiento	Igual al adulto, puede requerirse que el padre o la madre le sujeten la cabeza
II, III	Reacciones pupilares	Valorar parpadeo como respuesta a la luz en una habitación oscura, valorar respuesta pupilar a una luz artificial de menor diámetro	Igual al adulto
II, IV, VI	Movimientos extraoculares	Observar el seguimiento de la cara del examinador, emplear la luz cuando sea necesario	Lograr que siga una luz o un objeto llamativo (como un juguete). Puede requerirse que el padre o la madre le sujeten la cabeza
V	Reflejo corneal, sensación facial y movimientos mandibulares	Valorar el reflejo de búsqueda y de succión	Jugar con una torunda de algodón, pedirle que apriete los dientes o degluta un alimento
VII	Movimientos faciales	Inspección al sonreír o llorar	Lograr que imite una cara o los gestos (incluir movimientos de las cejas)
VIII	Audición	Valorar el reflejo acústico de parpadeo y de búsqueda como respuesta al sonido	Susurrarle una palabra u orden detrás del niño; pedirle que la repita
IX, X	Deglución y elevación del paladar, reflejo nauseoso	Inspección de la coordinación durante la deglución, examen del reflejo nauseoso	Conseguir que saque la lengua o diga: "aaah", observar movimiento de la úvula y el paladar blando, valorar el reflejo nauseoso
V, VII, X, XII	Articulación del lenguaje	No valorable	Empujar una mano con la cabeza,
XI	Movimientos de los hombros y el cuello	Inspección de la simetría de los hombros	encoger los hombros mientras el examinador presiona hacia abajo
XII	Posición y movimientos de la lengua	Valorar la deglución, succión y movimiento de la lengua. El cierre de las ventanas nasales conduce a la abertura de la boca y se aprecia la punta de la lengua en la línea media	Sacar la lengua

Se examina cada ojo comenzando por el derecho. El contrario se ha de cubrir con una tarjeta oclusora sin presionarlo y se deben mantener ambos ojos abiertos. Debe evitarse la oclusión con los dedos para evitar que vea algo a través de estos. Es necesario que el paciente lea cada línea de la cartilla, desde la primera hasta que no sea capaz de distinguir los detalles.

El examinador debe determinar la línea más pequeña del impreso en la que se distinguen más de la mitad de las figuras. Cualquier deficiencia de la visión se registra fraccionadamente; por ejemplo: 20/40.

El numerador es la distancia a la que está el paciente de la cartilla de Snellen, y el denominador es la distancia que corresponde a la última línea que puede leer el paciente. Si usa cristales correctores para ver de lejos, también debe examinarse la agudeza visual con estos. Existe una alta probabilidad de un trastorno refractivo no corregido cuando la agudeza visual mejora al mirar el paciente a través de un agujero estenopeico.

Cuando el paciente es analfabeto, se emplean una serie de letras E de tamaños correspondientes a los tipos de prueba de Snellen, en los cuales la abertura se dirige hacia abajo, hacia arriba, hacia la derecha y hacia la izquierda.

La agudeza visual se determina por la hilera más pequeña en la cual puede el paciente apreciar la dirección de la abertura de las letras. También puede emplearse un aparato de proyección de los tipos de Snellen sobre una pantalla. Para establecer que la alteración está causada por un trastorno de la refracción, se realiza la misma prueba utilizando un agujero estenopeico. Si el paciente no puede leer la letra más grande, se le coloca la cartilla a una distancia intermedia y se anota el valor.

La visión de cerca se explora con la cartilla de Jaeger cuando existe dificultad para leer de cerca o el sujeto es mayor de 40 años. El texto se coloca a una distancia de 30-35 cm. No obstante, el paciente puede elegir su propia distancia. La visión de cerca se expresa por J, seguida del número de impresión más pequeño que puede leer

Cuando la lectura de cualquier letra impresa es imposible, se hace que cuente los dedos levantados a un metro en un fondo oscuro (visión cuenta dedos). Si no

booksmedicos.org

booksmedicos.org

ve los dedos, se determina si ve los movimientos de la mano que se desplaza hacia los lados, hacia arriba y hacia abajo. Si la visión es menor todavía es preciso determinar si percibe la luz proyectada desde distintos puntos cardinales.

Visión de los colores

Habitualmente se puede explorar la percepción monocular con las láminas estándar seudoisocromáticas de Ishihara. En estas láminas hay figuras hechas de puntos de los colores primarios impresos sobre un fondo de puntos semejantes en confusión de colores. Las figuras compuestas de los colores primarios se ven fáciles con un ojo normal, pero son indistinguibles para el sujeto con una pérdida en la visión de los colores. Los pacientes con pobre visión cercana a 20/200 son capaces de observar las láminas.

Campo visual

La campimetría permite determinar la carencia de la función cualitativa de los dos ojos, en una región discreta (escotoma), en los campos superior e inferior de un solo ojo (lesión altitudinal), y en los hemicampos temporal y nasal de cada ojo (hemianopsias) (Figs. 4.1-4.3).

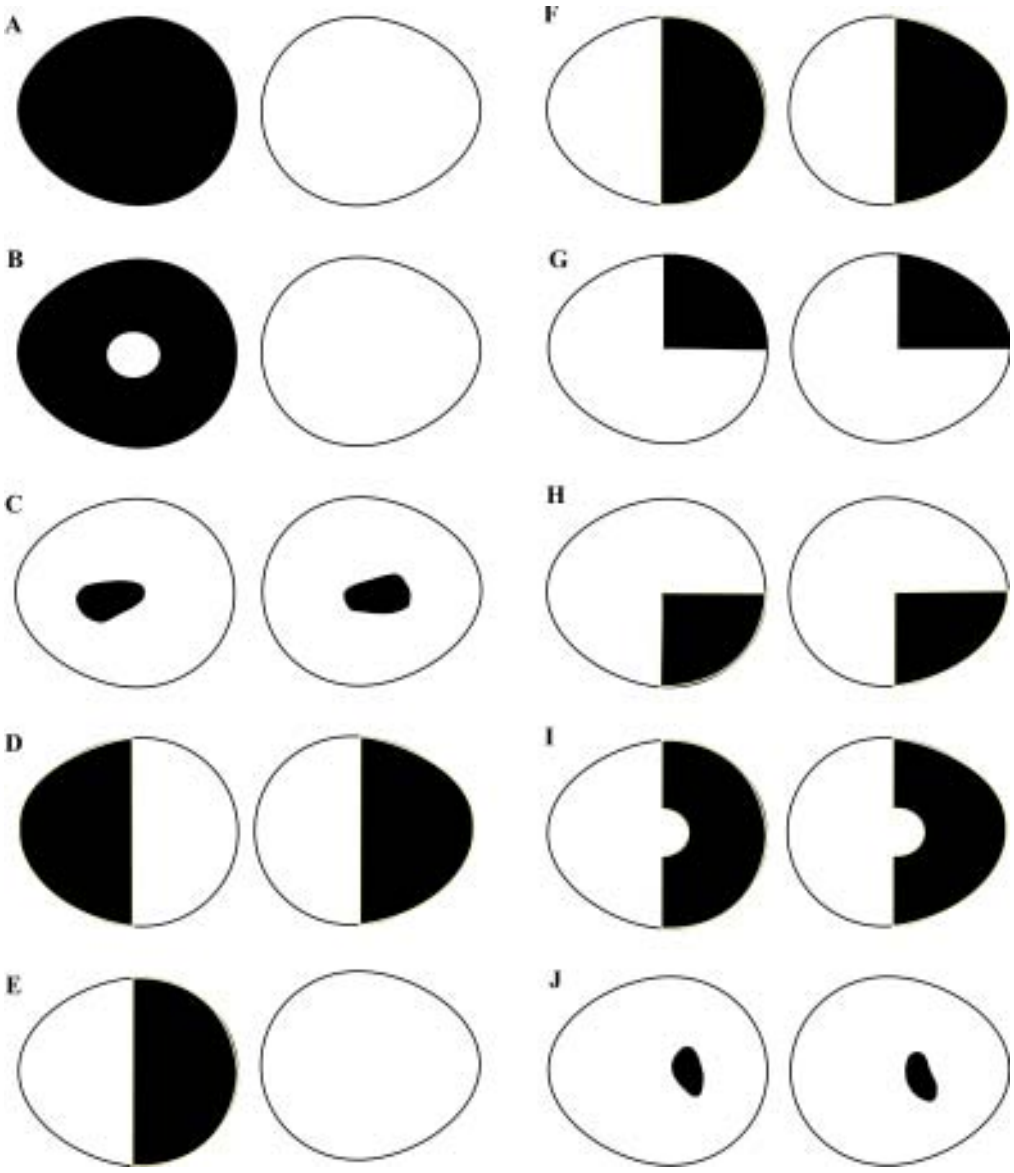


Fig. 4.1. Alteraciones de los campos visuales por daño de la vía visual. A. Ceguera completa del ojo izquierdo (lesión completa del nervio óptico). B. Constricción concéntrica del campo visual izquierdo (atrofia del nervio óptico). C. Escotomas cecocentrales bilaterales (porciones orbitarias de los nervios ópticos). D. Hemianopsia bitemporal (quiasma óptico medial). E. Hemianopsia nasal del ojo izquierdo (quiasma óptico parte lateral izquierda). F. Hemianopsia homónima derecha (tracto óptico izquierdo). G. Cuadrantonopsia superior homónima derecha (radiación óptica temporal izquierda). H. Cuadrantonopsia inferior homónima derecha (radiación óptica parietal izquierda). I. Hemianopsia homónima derecha con preservación de la visión central (porción anterior de la cisura calcarina). J. Escotomas homónimos congruentes derechos (labio inferior de la corteza visual primaria izquierda).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

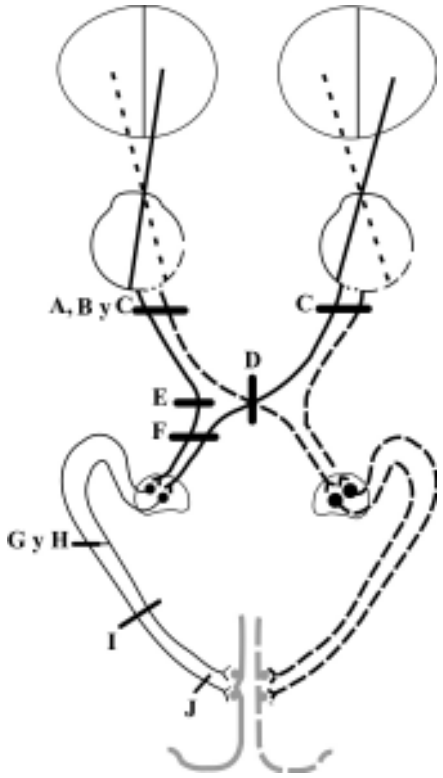


Fig. 4.2. Localización de las lesiones señaladas en un esquema de la vía visual. Las ubicadas en una misma localización y a diferentes planos se han superpuesto. Las alteraciones del campo visual que derivan aparecen reflejadas en la Fig. 4.1.

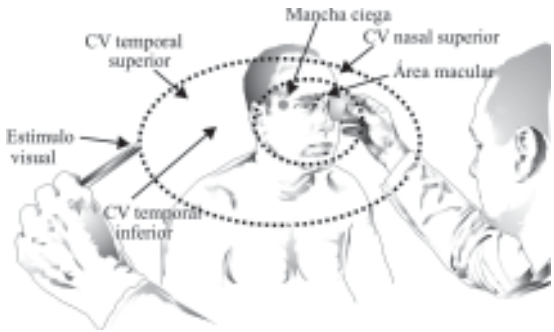


Fig. 4.3. Examen del campo visual (CV) por confrontación.

Un escotoma es una región discreta de disminución o pérdida de la percepción visual. Se distinguen los subtipos principales siguientes:

– Escotoma central. Son déficit redondeados centrados en el punto de fijación. Resultan de la pérdida de fotorreceptores o axones de células ganglionares que arriban a la mácula.
- Déficit cecocentral. Se produce por la afectación de muchos axones a través del haz papilomacular , que incluye la región del campo visual entre la fijación central y la mancha ciega fisiológica.
– Escotoma central marginado. Sugiere una maculopatía (quiste, degeneración).
– Escotoma central o cecocentral bilateral relativamente congruente: sugiere trastornos tóxicos, metabólicos, nutricionales o hereditarios.
– Aumento de la mancha ciega. Comúnmente revela papiledema como manifestación de HTE (ver capítulo 7).
– Escotoma paracentral homónimo. Indica una lesión cortical, usualmente en el polo occipital.

Ante la alteración de la percepción visual es importante precisar si es monocular o binocularCuando existe una pérdida binocular se precisa la congruencia relativa de los cambios. La distinción puede ser difícil porque los pacientes pueden interpretar la pérdida de la visión en un hemicampo como la pérdida de visión en el ojo ipsolateral.

Cuando se le solicita al paciente que se cubra cada ojo por separado para comparar las dos visiones, se pueden diferenciar las hemianopsias de la pérdida monocular Las quejas monoculares, casi siempre, surgen de los trastornos del sistema visual anterior (nervio óptico, retina, o sus medios), ya que las lesiones cerebrales (al igual que las lesiones después del quiasma óptico) producen pérdida binocular en el mismo hemicampo.

Aunque el campo visual se precisa mediante equipos especiales, puede conseguirse una aproximación comparándolo con el del observador, que se usa como patrón normal (técnica por confrontación). La campimetría por confrontación es la técnica más sencilla, flexible y rápida. Normalmente se omite, pero debe efectuarse en pacientes cooperadores con enfermedad cerebrovascular.

La detección se inicia en los campos visuales temporales porque la mayoría de los déficit afectan a esta parte. El paciente se pone de espaldas a la luz, y el examinador se coloca frente a él a la distancia de 60 cm. Luego se le indica que mire a los ojos del examinador; asimismo, el examinador controla la mirada del paciente y le instruye que señale sus dedos apenas los vea. El examinador coloca cada mano a unos 60 cm de distancia, laterales a las orejas del paciente.

Con posterioridad mueve lentamente los dedos índice y del medio de cada mano hacia el centro del campo visual hasta que la persona los identifique. Esta secuencia se aplica en los cuadrantes temporales superiores, y después en los cuadrantes temporales inferiores. Una persona con campos visuales normales distingue ambos grupos de dedos al mismo tiempo.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Cuando se reconoce alguna deficiencia se intenta establecer sus límites. Ante la sospecha de un deterioro temporal en un campo visual se solicita al paciente que cubra el ojo del lado opuesto con una tarjeta o la mano. Luego se le solicita que mire directamente al ojo del examinador ubicado en línea recta. El examinador cierra el otro ojo para superponer los campos visuales. Así, los ojos opuestos están cerrados (el ojo izquierdo del examinador y el ojo derecho del paciente). Entonces el examinador mueve lentamente los dedos o un objeto pequeño (un aplicador de algodón, un lápiz) sujetado entre los dedos índice y el pulgar de una de las manos. El movimiento se efectúa para explorar los cuatro cuadrantes del ojo (los hemicampos superior e inferior hacia la línea media horizontal y los hemicampos nasal y temporal hacia la línea media vertical). La prueba se repite varias veces para definir la deficiencia.

El hallazgo de un deterioro temporal en el campo visual de un ojo sugiere una deficiencia nasal en el otro (hemianopsia homónima). Para comprobar esto se examina el ojo opuesto similar y se avanza desde el déficit previsto hacia el área de mejor visión.

Los déficit pequeños del campo visual y el aumento de la mancha ciega se detectan con un estímulo más fino. Cada ojo se examina, de manera individual, y con un objeto más pequeño (un fósforo de cabeza roja o la goma de borrar roja de un lápiz). Al emplear un objeto rojo se aumenta la sensibilidad de la exploración de la visión central. Mientras el enfermo mira hacia su ojo contrario en línea recta, se mueve el objeto alrededor del campo visual. El punto ciego normal se halla a los 15° temporales a la línea de la mirada.

El escotoma central se identifica mejor haciendo que el paciente fije la vista en la nariz del examinador, sobre la cual se coloca el dedo índice de una mano o un alfiler con cabeza blanca. Entonces se le pide al paciente que lo compare en cuanto a su brillantez, claridad y color con un dedo o con un alfiler colocado en la periferia. De manera alternativa, se pueden emplear dos objetos de prueba, uno de colocación central y el otro excéntrico. El paciente describirá las diferencias en la intensidad de los colores.

Para una respuesta cuantitativa menos exacta, el paciente puede contar los dedos (uno o dos) o manifestar si se mueven, alternativamente, en los cuadrantes del campo visual. Si el examinado es incapaz de distinguir los dedos, entonces se debe examinar la percepción del movimiento de la mano y de la luz en los cuatro cuadrantes. Cuando el paciente no coopera, se puede recurrir al método de la amenaza: el examinador aproxima su mano desde la periferia del campo visual del paciente hacia el ojo, tratando de provocar la oclusión palpebral refleja.

La hemianopsia se puede revelar con la prueba de la división de la toalla: el médico se sienta frente al enfermo y con las manos estira una toalla (u otro objeto estrecho de unos 80 cm de longitud). Luego se le pide que fije la vista en un punto y que con el índice divida la toalla por la mitad. En el lado de la hemianopsia, la parte de la toalla es mayor.

Posición y alineación de los ojos

El examinador se coloca de frente al paciente e inspecciona la posición y alineación de los ojos entre sí. Cuando uno o ambos ojos aparentemente protruyen, es mejor inspeccionarlos desde arriba. Los párpados superiores se elevan y se comparan las posiciones de los ojos; esto se infiere al comparar la relación entre las córneas y los párpados inferiores (Fig. 4.4). Una valoración adicional se efectúa con un exoftalmómetro.

Ante la sospecha de retracción palpebral por hipertiroidismo se le pide al paciente que siga un dedo mientras se mueve lento de arriba hacia abajo en la línea media vertical. El párpado debe cubrir una pequeña parte del iris durante todo el movimiento. En la retracción palpebral se aprecia un borde de esclerótica entre el párpado superior y el iris.

Luego se enciende una luz a una distancia de 60 cm de los ojos del paciente, se dirige en línea recta a los ojos y se le pide al paciente que mire hacia esa. Para precisar la alineación se inspeccionan los reflejos en las córneas. Deben proyectarse cerca del centro y ligeramente desviadas hacia el lado nasal.

Pupilas

Primero se valora el tamaño, forma y simetría pupilar. Se valora el tamaño de ambas pupilas y el grado de desigualdad o irregularidad en condiciones de iluminación moderada. Una tarjeta con círculos negros de diferentes diámetros facilita la medición.

Luego se examina el reflejo fotomotor (reacciones pupilares a la luz). Se le pide al paciente, expuesto a la luz diurna (preferiblemente difusa), que mire a un objeto lejano y que mantenga la mirada en la misma dirección, tanto si se tapan los ojos como si no. El observador protege de la luz y expone alternativamente los ojos del sujeto, utilizando las manos como pantalla. Se observan los cambios pupilares en el ojo protegido y en el ojo expuesto a la luz.

Los reflejos pupilares se examinan mejor con una fuente artificial de luz brillante (la del oftalmoscopio) colocada a una distancia fija de 15-30 cm. Para eso, el paciente debe colocarse en un ambiente de iluminación reducida y dirigir la mirada al rincón más distante de la habitación.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

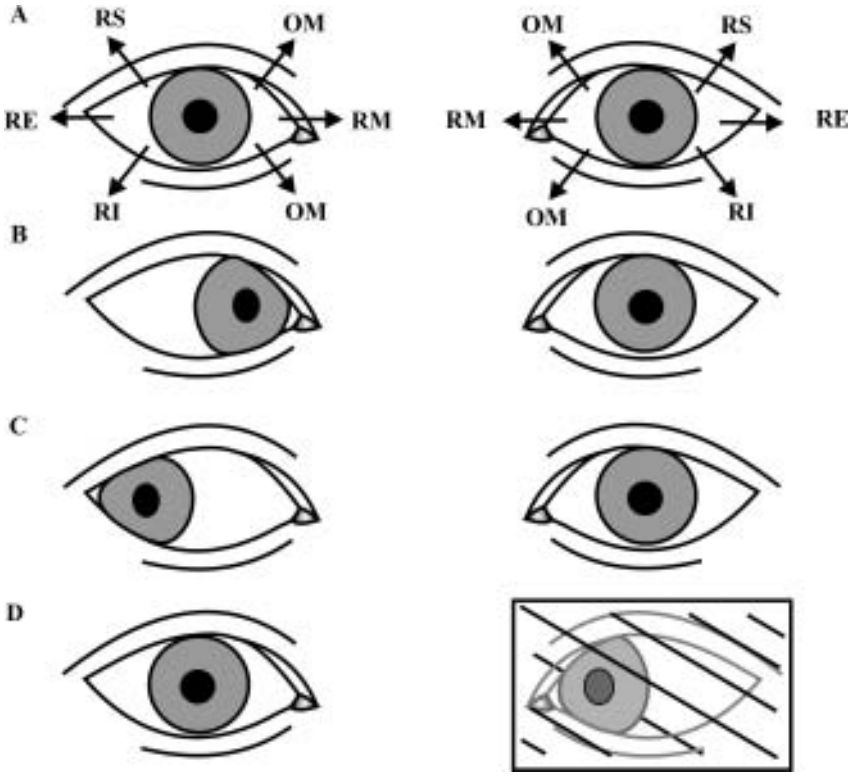


Fig. 4.4. Movimientos oculares y estrabismos. A. Dirección de la acción de los músculos oculares extrínsecos. B. Estrabismo no paralítico convergente (esotropía). C. Estrabismo no paralítico divergente (exotropía). D. Estrabismo no paralítico convergente al cubrir con una tarjeta opaca un ojo mirando una luz.
Leyenda: RE. Músculo recto externo; RM. Músculo recto medial; RS. Músculo recto superior; RI. Músculo recto inferior; Om. Músculo oblicuo menor; OM. Músculo oblicuo mayor

Primero se tapa uno de los ojos y se estimula el otro durante pocos segundos, para determinar la contracción pupilar de ese ojo (reflejo pupilar luminoso directo). Luego se dejan los dos ojos abiertos y con el mismo método se determina si ocurre la constricción pupilar en el ojo opuesto al estimulado (reflejo pupilar luminoso consensual). Para observar la respuesta contralateral es útil usar una fuente adicional de iluminación oblicua. Este procedimiento se aplica en cada ojo manteniendo la luz artificial a la misma distancia. Siempre debe oscurecerse la habitación y usarse una luz brillante antes de establecer la arreflexia pupilar a la luz.

Si la reacción a la luz es dudosa o existen anormalidades se procede con el examen de la reacción pupilar a la acomodación. Cada ojo se examina por separado porque es más conveniente para valorar las reacciones pupilares sin la distracción del movimiento extraocular Las pupilas se mantendrán resguardadas de la luz. El examinador sostiene un lápiz o un dedo acercado hasta 5-10 cm del puente de la nariz del paciente. Entonces se le pide al paciente que alterne la mirada entre el objeto cercano y la distancia detrás de este. Se nota la constricción pupilar y la convergencia de los ojos.

La determinación del signo pupilar de Marcus-Gunn (escape pupilar) se realiza mejor en una habitación con pobremente iluminada, mientras el paciente fija un blanco distante con la mirada.

La prueba se hace en vaivén, exponiendo cada pupila de manera alternada a un foco luminoso intenso a intervalos de 3 s y comparando la respuesta directa y consensual. La pupila de Marcus-Gunn se puede observar en pacientes con disminución de la visión en un ojo al explorar con una luz brillante los reflejos pupilares. Al moverse la luz del ojo con pobre visión al ojo con buena visión las pupilas se contraen; en contraste, cuando se mueve del ojo con buena visión al ojo con pobre visión, las pupilas se dilatan debido a que le llegan menos estímulos al núcleo mesencefálico responsable del reflejo pupilar directo a la luz en comparación con los estímulos del reflejo concensual. Este signo no es específico, pero es, en extremo, sensible de una afección visual anterior al quiasma óptico (neuropatía óptica o lesión retiniana extensa). Debe diferenciarse de otras alteraciones de los reflejos pupilares:

- Hippus pupilar. Exageración de los leves movimientos de contracción y dilatación de la pupila al explorar el reflejo fotomotor.
- Ausencia de reflejo fotomotor. Ausencia de contracción de la pupila ante el estímulo luminoso.
- Signo de Argyll-Robertson. La pupila se contrae pobremente al estímulo directo de la luz, pero si ocurre

booksmedicos.org

booksmedicos.org

contracción de la pupila cuando se explora la acomodación a distancia (disociación luz-cerca). Casisiempre hay miosis, inclusive en la oscuridad. Usualmente indica una lesión del mesencéfalo rostral a nivel de la comisura posterior. Ocurre en casi todos los pacientes con neurosífilis (Fig. 4.5).

– Ausencia de reflejo consensual. Cuando es bilateral se asocia a pérdida del reflejo fotomotor Si es unilateral puede indicar lesión del nervio óptico contralateral (junto con ausencia del fotomotor de ese lado) o del III nervio craneal ipsolateral.

Antes de efectuar el examen, es importante establecer si se ha instilado en los ojos del paciente algún fármaco que influya sobre el diámetro pupilar . Para el examen de los trastornos de la inervación autonómica de las pupilas se utilizan diversas pruebas con fármacos (cocaína a 2 o 10 %, hidroxianfetamina a 1 %).

Movimientos de los músculos extraoculares

La evaluación incluye una serie de pruebas elementales y otras adicionales, de acuerdo con el problema clínico. En el primer grupo están:

Inspección de los párpados. Observe la posición de los párpados en relación con los globos oculares. La determinación de la amplitud de las hendiduras palpebrales es necesaria para determinar la existencia de ptosis. Para esto puede tomarse con referencia los bordes de la pupila y el iris. Se examina la calidad del cierre palpebral, especialmente si hay prominencia ocular, parálisis facial o inconciencia.

Examen de la fijación y la mirada sostenida. El médico fija la cabeza del paciente en posición medial con una mano para evitar movimientos indeseados durante la prueba. Entonces se le pide que siga con la vista un dedo o lápiz colocado a una distancia de 30-60 cm. La distancia se puede aumentar más en las personas

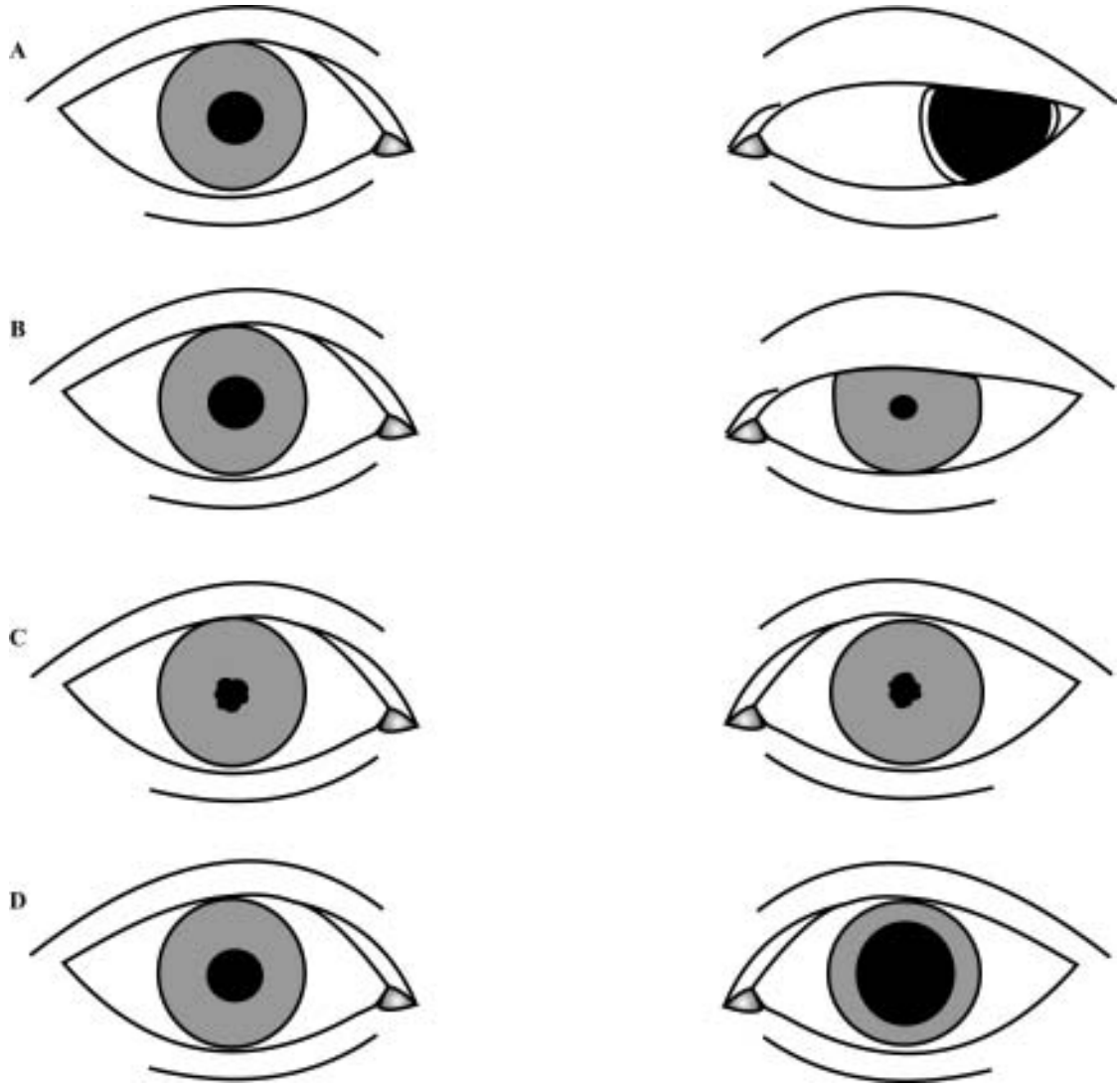


Fig. 4.5. Anormalidades de las posiciones oculares y de los reflejos pupilaresA. Parálisis del tercer nervio craneal completa. B. Síndrome de Horner izquierdo.C. Pupilas deArgyll-Robertson. D. Pupila deAdie izquierda.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

mayores cuando tengan dificultad para enfocar los objetos. El objeto se moverá en las seis direcciones cardinales de la mirada. El patrón así formado recuerda a una letra H amplia: a la extrema derecha; a la derecha y arriba; abajo y a la derecha; a la extrema izquierda sin hacer pausa en el centro; a la izquierda y arriba; abajo y a la izquierda (ver Fig. 4.4). Cada posición debe sostenerse fija y firme, y el observador ha de comprobar movimientos anormales o desconjugamiento ocular Así se observan los movimientos de los músculos en ambos ojos, pero cuando se requiere mayor precisión se examina cada ojo de manera individual.

Examen de los movimientos oculares voluntarios rápidos (sacadas). Se estudian pidiendo al paciente que fije alternativamente en dos blancos, como el dedo y la nariz del examinador Se debe observar la rapidez y la exactitud de los movimientos oculares voluntarios rápidos en sentido horizontal y vertical.

Examen de los movimientos de seguimiento suave. Se valora haciendo que el paciente persiga un blanco (punta de un lapicero) que se mueve hacia atrás y adelante, en el plano horizontal y después en el vertical lenta (menos de 30° por segundo). Se comprueba la capacidad del paciente para realizar movimientos uniformes de seguimiento suave.

Examen de la convergencia ocular. Primero se enfoca la mirada en un objeto distante. Se le debe decir al paciente que siga el dedo o lápiz a medida que se mueve hacia el puente de la nariz. Se observa el grado de convergencia y la contracción pupilar simultánea. Normalmente los ojos convergentes siguen el objeto a 5-8 cm de la nariz.

Pruebas específicas de la diplopía. En caso de existir diplopía, se comprueba si esta es binocular o monocular, tapando alternativamente ambos ojos, y la posición en la cual la diplopía es máxima. La diplopía ocurre en las posiciones que dependen de la acción del músculo débil; además, la imagen falsa se proyecta en la dirección de la acción del músculo débil, usualmente es la menos distinguible y más periférica. Un método más fiable para distinguir el músculo debilitado que causa diplopía es la prueba del cristal rojo. Se pone un vidrio rojo frente al ojo derecho del paciente. Entonces se le pide que: mire a una linterna mantenida a una distancia de un metro; dirija sus ojos a diversos puntos de los campos visuales y diga con palabras o indique con las manos la posición que tienen la imagen roja y blanca. Las posiciones relativas de las dos imágenes se trasladan a un diagrama para facilitar su interpretación. La separación de las imágenes se incrementa en la dirección de la acción del músculo débil. El mismo procedimiento se aplica en el otro ojo.

Prueba de Parks-Bielschowsky. Para el diagnóstico de la paresia del músculo oblicuo mayor se utiliza una exploración sistematizada en varios pasos:

- Se realiza la determinación del ojo hipertrópico por inspección, diplopía o maniobra de oclusión alterna (explicable por paresia de los músculos depresores ipsolaterales o los elevadores contralaterales).
- Para delimitar la paresia al recto superior o al oblicuo mayor se observa si la hipertropía aumenta en aducción y desaparece en abducción.
- Para determinar si la afectación radica en el oblicuo mayor o en el recto superior, se realiza la maniobra de inclinación cefálica. Se observa hacia qué lado desaparece y hacia qué lado aumenta la hipertropía.
- Un último paso es para corroborar que la hipertropía aumenta a la mirada depresora y desaparece a lamirada elevadora.

Prueba de Hirschberg. La debilidad de los músculos causando desviación de los ojos hacia adentro (esotropía) o hacia fuera (exotropía) puede detectarse por la prueba de Hirschberg, la prueba del prisma o el prueba de cubrir. La prueba de Hirschberg consiste en reflejar la luz en la córnea de cada ojo. El paciente dirige su atención hacia una la luz sostenida por el examinador delante de la frente y en la línea media. A medida que los ojos se fijan en la luz se observa la ubicación del reflejo de la luz en la córnea. La cabeza del paciente primero se fija en la línea media y luego se gira a la derecha e izquierda manteniendo la fijación. El tipo y grado de tropía se determina notando el patrón de ubicación asimétrica del reflejo luminoso. La prueba usando un prisma de 4 dioptrías se conduce similar a la prueba de Hirschberg.

Pruebas de cubrir y cubrir-descubrir. En un paciente que colabora se puede demostrar el estrabismo no paralítico, al comprobar que cada ojo se puede mover por completo cuando se cubre el otro. En la prueba de cubrir se atrae la atención del paciente hacia la línea media. La mano del examinador se coloca sobre el vértice de la cabeza del paciente y el pulgar se sitúa por delante de un ojo mientras se busca algún movimiento en el otro. El pulgar luego se retira para detectar el movimiento en ambos ojos. El procedimiento se repite similar en el otro ojo.

Las pruebas de cubrir y cubrir y descubrir permiten identificar la tropía y la foria. En caso de una tropía, en la cual el ojo no se alinea corel objeto blanco (una luz a una distancia visible), cubrir el ojo fijador obliga al ojo descubierto a cambiar su posición, de manera repentina, y enfocarse sobre dicho objeto. La prueba de cu-

booksmedicos.org

booksmedicos.org

brir y descubrir puede identificar forias latentes que se suprimen mientras están abiertos ambos ojos. Cuando se altera la fusión después de cubrir un ojo, el ojo cubierto se desvía si hay una foria; descubrir el ojo da por resultado un movimiento corrector rápido para restablecer el mecanismo de fusión.

Prueba para detectar el nistagmo. Clásicamente se recomienda que se mantenga la mirada del paciente fija en las posiciones extremas laterales y superiores. En ocasiones, para visualizar el nistagmo horizontal, en vez de utilizar la desviación extrema de los ojos, se prefiere colocar lateralmente los ojos a 20-45° de la línea media. El nistagmo optocinético puede observarse con un patrón de estímulos repetidos. Para esta prueba se le puede solicitar al sujeto que lea los números de una cinta métrica movida delante de sus ojos en el plano horizontal, vertical y oblicuo.

Reflejo oculocefálico (movimientos de ojos de muñeca). Es de valor en los pacientes en coma. Se examina manteniendo levantados los párpados superiores, que se puedan ver los ojos, se gira la cabeza rápidamente primero hacia un lado y luego hacia el otro lado. Se flexiona el cuello hacia delante y se extiende. Se debe observar si los ojos se mueven, conjugadamente, en dirección opuesta o si se mantienen en su posición inicial.

Movimientos oculares vestibulares. Se valoran también pidiéndole al paciente que mueva su cabeza de un lado hacia otro y de arriba hacia abajo a frecuencias mayores de 1 Hz, mientras la mirada permanece fija en un objeto blanco distante situado enfrente. Se determina si durante el procedimiento el examinado percibe que el objeto no permanece estático (ilusión óptica de movimiento).

Oftalmoscopia directa para explorar el fondo de ojo

La oftalmoscopia desde la perspectiva neurológica hace énfasis en la papila óptica y la capa de fibras nerviosas. Frecuentemente, excepto cuando la pupila es miótica, es posible examinar la papila, el área macular, las porciones adyacentes de la retina y los vasos sanguíneos sin aplicar midriáticos. Estas porciones posteriores de la retina se evalúan mejor cuando el paciente se coloca en un cuarto oscuro durante varios minutos antes de efectuar el examen.

Para evaluar las estructuras más periféricas o la mácula, o un déficit del campo visual de causa desconocida se indica la dilatación de la pupila. Antes de dilatar la pupila, cuando sea factible, se recomienda valorar la agudeza visual, las respuestas pupilares y estimar la presión intraocular. La instilación de midriáticos se contraindica en: lesión encefálica y coma, dada la necesidad de monitorizar las reacciones pupilares y en sospecha de glaucoma de ángulo estrecho. Si no existen contraindicaciones, 15-20 min antes del examen se instilan en cada ojo de una a dos gotas de un fármaco midriático de corta duración (tropicamida a 0,5-1 % o fenilefrina a 2,5 %). En los ancianos, deben emplearse concentraciones menores de estos agentes midriáticos. Para no molestar al paciente, es necesario oscurecer la habitación.

El uso inicial del oftalmoscopio se divide en los pasos siguientes:

- Se revisan los componentes del oftalmoscopio, principalmente la abertura, el indicador de dioptrías y el disco de lentes. Se enciende la luz del oftalmoscopio y se ajusta para obtener un rayo luminoso redondo grande y blanco. Entonces se dirige la luz al dorso de la mano del examinador para verificar el tipo de luz, la intensidad y la carga eléctrica del oftalmoscopio. El rayo de luz redondo y grande se prefiere para pupilas grandes, y el redondo pequeño para pupilas pequeñas. En ocasiones, se puede usar la hendidura de luz para valorar elevaciones o concavidades en la retina, el verde para precisar lesiones rojas y la cuadrícula para realizar mediciones.
- El oftalmoscopio se empuña con la misma mano del ojo que observa para evitar chocar con la nariz del paciente, aumentar la movilidad y disminuir la distancia. Cuando se examina el ojo derecho, el examinador emplea su mano y ojo derechos y se coloca a la derecha del paciente. Estas posiciones se invierten en el lado contrario. El dedo índice se mantiene en el disco de lentes para así poder reenfocar.
- Se enciende la luz del oftalmoscopio y se gira el disco de la lente a 0 dioptrías (dioptría es la unidad que mide la potencia de un lente para producir convergencia o divergencia de la luz); en esta situación la lente no converge o diverge la luz. El ajuste del disco de la lente se hace para enfocar la imagen. Siempre que la visión del paciente sea 20/20, la posición 0 debe permitir un enfoque preciso de la retina.
- Si el examinador tiene una ametropía puede girar el disco para utilizar una de las lentes del oftalmoscopio o, en su carencia, colocar frente al agujero del oftalmoscopio la lente conveniente a su graduación. Las lentes numeradas en rojo indican menos dioptrías. Estas se usan en los miopes y se obtienen con un giro del disco en sentido antihorario. Por el contrario, las lentes numeradas en negro indican más dioptrías, se obtienen con un giro del disco en sentido horario y son útiles para enfocar en los hipermétropes. El error de refracción del paciente se corrige de igual forma.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Se sostiene el oftalmoscopio con firmeza contra el borde óseo de la órbita del examinador, con el mango inclinado cerca de 20° en sentido lateral. Luego se verifica una buena observación a través de la abertura. Inmediatamente después se le pide que fije la mirada en un punto al frente, preferiblemente en la pared, por encima del hombro del examinador
- Para buscar el reflejo rojo-naranja el examinador se ubica a unos 40 cm del paciente y en un ángulo lateral de 15° respecto a la línea visual del paciente. Entonces se dirige el rayo de luz a la pupila y se busca una coloración rojo-anaranjada en la pupila. Se aprecian también las opacidades que interrumpan el reflejo.
- El pulgar de la mano opuesta se puede situar en la ceja del paciente para dirigir con mayor precisión la búsqueda del fondo de ojo. Con el rayo de luz enfocado en el reflejo rojo-naranja, el examinador se dirige hacia la pupila hasta que el oftalmoscopio esté a 2-3 cm de distancia (casi tocando sus pestañas).
- Para minimizar la imagen borrosa que aparece mientras los ojos se acomodan se mantendrán ambos ojos abiertos y relajados. Esto se logra intentando mirar lejos con el ojo no cubierto.

El oftalmoscopio magnífica la retina normal cerca de 15 veces y el iris normal unas 4 veces. Para una adecuada inspección directa de la papila óptica deben seguirse los pasos siguientes:

- Primero se localiza la papila óptica (estructura ovalada o redondeada, naranjo amarillento a rosa cremoso, que mide aproximadamente 1,5 mm). Si de entrada no se identifica, se seguirá un vaso sanguíneo hacia el centro hasta observarla. A medida que se progresa en sentido central los vasos se engruesan y se notan las bifurcaciones de los vasos.
- Luego se enfoca la papila óptica ajustando la lente del oftalmoscopio. Esto se logra con 0 dioptrías sin errores refractivos del paciente y el examinador. Cuando las estructuras se ven borrosas, se gira el disco de lentes hasta encontrar la mejor imagen.
- En la papila se identifican los rasgos siguientes: nitidez del borde papilar (normalmente puede verse algo borrosa la parte nasal del borde papilar); color de la papila (pueden existir áreas blancas o pigmentadas con forma de medialuna en la periferia); tamaño de la depresión central fisiológica (por lo general es blanco-amarillento y diámetro horizontal es menor que la mitad del diámetro horizontal de la papila) y presencia de pulsaciones venosas (pueden observarse pulsaciones de las venas retinianas en la emergencia de la porción central de la papila). Acorde con estos hallazgos se comparan ambas papilas.
- La papila óptica elevada en el papiledema se resalta con respecto a la retina circundante, cuando se acerca y se aleja la distancia de observación. La papila parecerá moverse en dirección opuesta al movimiento de la cabeza y la retina simulará realizarlo en el mismo sentido. El valor de elevación papilar resulta de la diferencia en dioptrías de dos lentes usadas para enfocar, de manera precisa, la papila elevada y la retina: dioptrías de la papila-dioptrías de la retina normal = dioptrías de la elevación papilar. Normalmente hay tres dioptrías de elevación, lo que equivale a 1 mm.

Para inspeccionar los vasos sanguíneos y la retina se mueven la cabeza y el oftalmoscopio como unidad, tomando la pupila del paciente como un eje imaginario (la retina se enfoca con lentes de +1 a -1).

Primero se siguen los vasos hacia la periferia en cada una de las cuatro direcciones principales (arriba y nasal, abajo y nasal, abajo y temporal, arriba y temporal). En el trayecto se notan los cruces arteriovenosos, las arterias (color rojo claro, pequeñas (2/3-4/5 del diámetro de las venas) y reflejo luminoso brillante) y las venas (color rojo oscuro, grandes, escaso reflejo luminoso).

Luego se aprecian y caracterizan las lesiones circundantes de la retina en cuanto a tamaño, forma, color y distribución. La localización puede realizarse en relación con la papila óptica y las horas de una esfera de reloj. El tamaño se mide en diámetros papilares (mide cerca de 0,5 del diámetro papilar).

Finalmente, se dirige el rayo de luz en sentido temporal a partir de la papila o se le dice al paciente que mire directamente a la luz, para así inspeccionar la fóvea y la mácula circundante. Excepto en ancianos, en el centro de la fóvea se visualiza un reflejo brillante luminoso. Esto crea molestias, por lo que solo se permite una inspección breve.

Pruebas especiales

La valoración de los síntomas oculares específicos, generalmente, requiere de la consulta con el oftalmólogo. Así ante la sospecha de glaucoma (alteración insidiosa y altitudinal del campo visual) se indica la medición de presión intraocular.

Perimetría

Clásicamente el estudio del campo visual se realizaba con la proyección de un estímulo luminoso sobre una cúpula gaussiana con un fondo estandarizado (perimetría de Goldmann). En la actualidad el campo visual puede

booksmedicos.org

booksmedicos.org

evaluarse, de manera cuantitativa, usando una combinación de perimetría cinética de Goldmann y perimetría estática computarizada con los campos visuales de Humphrey. Una desventaja importante de la perimetría clásica radica en los trastornos donde se pierde la fijación.

La microperimetría o perimetría de fondo implica la obtención de un mapa de sensibilidad de la retina ante los estímulos luminosos de diferente intensidad y en varias posiciones. Con su auxilio se eleva la función de las pruebas psicofísicas porque aporta información más precisa del estado cuantitativo y cualitativo del nervio óptico. Especialmente informa sobre la fijación, la presencia y densidad de escotoma central cuando existen alteraciones del campo visual central. Esto permite determinar los cambios sutiles en la sensibilidad retiniana referentes a la mejoría, estabilización o empeoramiento de la neuropatía óptica.

Tomografía de coherencia óptica

Es una prueba no invasora basada en la detección de pulsos de luz infrarroja incididos sobre la retina en vivo (principio de interferometría de baja coherencia). En la actualidad se prefiere la técnica de dominio espectral o de Fourier porque permite la obtención simultánea de información cuantitativa topográfica y cuantitativa del nervio óptico.

Los tomógrafos llegan a tener una resolución de 10 micras, pero progresivamente son reemplazados por otros con resoluciones de 2-3 micras. El estudio de imagen cuantifica o mide la capa de fibras nerviosas de la retina y analiza las características morfológicas del disco óptico; lo cual permite el diagnóstico del papiledema incipiente y la monitorización, a largo plazo, de su evolución.

También es de utilidad en múltiples neuropatías al permitir una biopsia en vivo y altamente resolutiva, menos dependiente de la colaboración del paciente que la perimetría. Algunos tumores del nervio óptico brindan una apariencia distintiva. En ocasiones, se permite la detección de un desprendimiento macular seroso que explica la disminución de la agudeza visual.

Ecografía ocular

Es la técnica más sensible para poner de manifiesto la presencia de drusas papilares enterradas (causa importante de pseudopapiledema).

Angiografía fluoresceínica

El estudio de la permeabilidad vascular de la cabeza del nervio óptico mediante angiografía fluoresceínica puede revelar alteraciones características en las diferentes causas de edema de papila, lo que permite establecer un correcto diagnóstico diferencial.

La angiografía fluoresceínica permite la valoración de la circulación sanguínea del nervio óptico y la red capilar peripapilar. En las neuropatías ópticas isquémicas ocurre un escape en las regiones lesionadas y edematosas. El grado de llenado de la red coriocapilar peripapilar permite el diagnóstico diferencial de las neuropatías ópticas isquémicas arteríticas (deficitario) y no arteríticas (raramente deficitario).

Potencial evocado visual y electrorretinograma

La modalidad con patrón cambiante es valiosa para evaluar las lesiones de la vía visual, especialmente para el diagnóstico de enfermedad activa o residual del nervio óptico (ver capítulo 10). El electrorretinograma con la técnica multifocal o patrón puede utilizarse en las lesiones del haz papilomacular

Resonancia magnética

En los pacientes con neuropatía óptica aguda se indica la RM del nervio óptico con secuencias STIR (acortamiento del tiempo de inversión y de recuperación de inversión) para el diagnóstico de las lesiones desmielinizantes y otras causas.

Trastornos de la visión

Para describir los trastornos de la visión se utilizan diversos términos. La amaurosis es la ceguera que no se debe a enfermedad intrínseca del ojo; la ambliopía es un término relacionado para referirse a la reducción de la visión de cualquier causa; la nictalopía (pobre visión nocturna) se asocia con miopía extrema, cataratas, deficiencia de vitamina A, retinitis pigmentaria y, en ocasiones, con ceguera a los colores. También existen síntomas visuales positivos (fosfenos, ilusiones y alucinaciones visuales) que son menos relevantes en comparación con la pérdida de la visión.

Los trastornos neurooftalmológicos de pérdida de la visión deben distinguirse de diversas causas oftalmológicas. Las principales causas oculares de pérdida monocular de la visión a considerar son:

- Glaucoma. La forma crónica de ángulo abierto origina un aumento de la presión intraocular que suele causar pérdida gradual de la visión. Se refieren halos alrededor de las luces y con frecuencia, dolor y enrojecimiento en el ojo afectado. Raramente ocurre una pérdida rápida de la visión sin síntomas previos. A la palpación el globo ocular está anormalmente duro. En los ancianos el glaucoma de ángulo estrecho puede evolucionar con una pupila fija medio dilatada y disminución de la visión. El diagnóstico se obtiene al medir con un tonómetro el aumento de la presión

booksmedicos.org

booksmedicos.org

intraocular. La gonioscopia permite la diferenciación con el glaucoma de ángulo estrecho.
- Desgarros y desprendimientos de la retina. Originan deformaciones unilaterales de la imagen visual que se observan como angulaciones o curvaturas súbitas de los objetos con formas rectas.
- Hemorragias en el humor vítreo o infecciones (citomegalovirus, histoplasmosis, toxoplasmosis) e inflamaciones unilaterales de la retina (coriorretinitis). Pueden producir diversos tipos de escotomas.

La pérdida binocular de la visión por una retinopatía en adultos suele deberse a trastornos heredodegenerativos. En las personas de mayor edad son causas usuales las vasculopatías, la diabetes mellitus, la degeneración macular idiopática y los desprendimientos bilaterales de la retina.

Las degeneraciones pigmentarias de la retina inician con pérdida visual en la periferia que progresa hacia el centro, con frecuencia la progresión es lenta y tienen aspectos oftalmoscópicos específicos e identificables. Las degeneraciones maculares deterioran la visión central al inicio de la evolución y los campos visuales muestran escotomas centrales no congruentes.

Acorde con las manifestaciones clínicas, la mayoría de los enfermos con pérdida visual aguda o subaguda por lesión neurooftalmológica pueden incluirse en tres grupos: enfermedad del nervio óptico, más común, neuritis o neuropatía óptica isquémica; enfermedad de la retina (isquemia y oclusión arterial); y déficit homónimo (usualmente por lesión del quiasma óptico o de las vías retroquiasmáticas).

Neuropatías ópticas

La lesión del nervio óptico se clasifica acorde con la causa (inflamatoria, isquémica, tóxiconutricional), lateralidad (monocular o biocular) y ubicación. Las neuropatías ópticas inflamatorias se dividen en: papilitis (edema de la papila producido por una inflamación local, usualmente unilateral, asociado con moderada o severa pérdida visual) y neuritis retrobulbar (afectación del trayecto retrobulbar del nervio óptico con discos ópticos normales).

Manifestaciones

Las manifestaciones clínicas principales de las neuropatías ópticas consisten en déficit campimétricos (escotoma central y cecocentral que suele ser unilateral (ver Fig. 4.1), pero pueden observarse los déficit arqueados, la depresión generalizada, y los déficit altitudinales), alteración de la visión de los colores, y disminución de la intensidad luminosa del ambiente visual (oscurecimiento visual). Usualmente la visión de colores está más afectada que la agudeza visual. La asociación de fosfenos y fotopsias, que aumentan con los movimientos oculares, puede indicar una retinopatía concomitante. La visión puede empeorar con el aumento de la temperatura corporal (fenómeno de Uhthoff).

Puede asociarse dolor ocular y orbitario con el movimiento. Los déficit pupilares aferentes (debilidad del reflejo pupilar fotomotor (Fig. 4.6) ocurren en las lesiones unilaterales. En la oftalmoscopia se observa la desaparición de la excavación papilar fisiológica por extensión de la inflamación por toda la superficie papilar

El grado de celularidad vítrea en la biomicroscopia, exudación, hemorragias y afectación de la retina peripapilar orientan hacia una neuritis aislada o en la evolución de una enfermedad sistémica.

En las formas típicas (neuritis desmielinizantes autoinmunes, posvirales y posvacunales) ocurre un edema limpio del disco óptico (predominio del edema de fibras del nervio óptico, escasa exudación y definición precisa de los bordes del anillo escleral).

Los criterios de neuropatías ópticas atípicas:
- Edema sucio del disco óptico (no se precisan los bordes del disco por retroiluminación y se aprecia turbidez vítrea, exudados retinianos y hemorragias).
- Progresión de la pérdida visual superior a dos semanas.
- Ausencia de recuperación visual después de 4 semanas de evolución.
- Edad no incluida en el rango usual.
- Dolor ocular persistente.
- Fiebre u otros síntomas constitucionales.
- Otros déficit neurológicos u oculares.

En las formas atípicas más severas aparecen focos de necrosis retiniana y puede observarse el signo de la estrella macular (exudados radiales que siguen el trayecto de las fibras ópticas relacionado con edema retinal).

El PEV multifocal es una prueba sensible y específica para estimar el grado de disminución del grosor de fibras; sin embargo, la tomografía de coherencia óptica tiene una mayor sensibilidad diagnóstica con respecto a la perimetría al objetivar los adelgazamientos de la capa de fibras nerviosas de la retina, independientemente del grado de déficit funcional. La pérdida de fibras conlleva un incremento de la excavación proporcional a la pérdida axonal, y por lo tanto es más común con peores agudezas visuales; además, posibilita el diagnóstico topográfico de los exudados en la retina.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

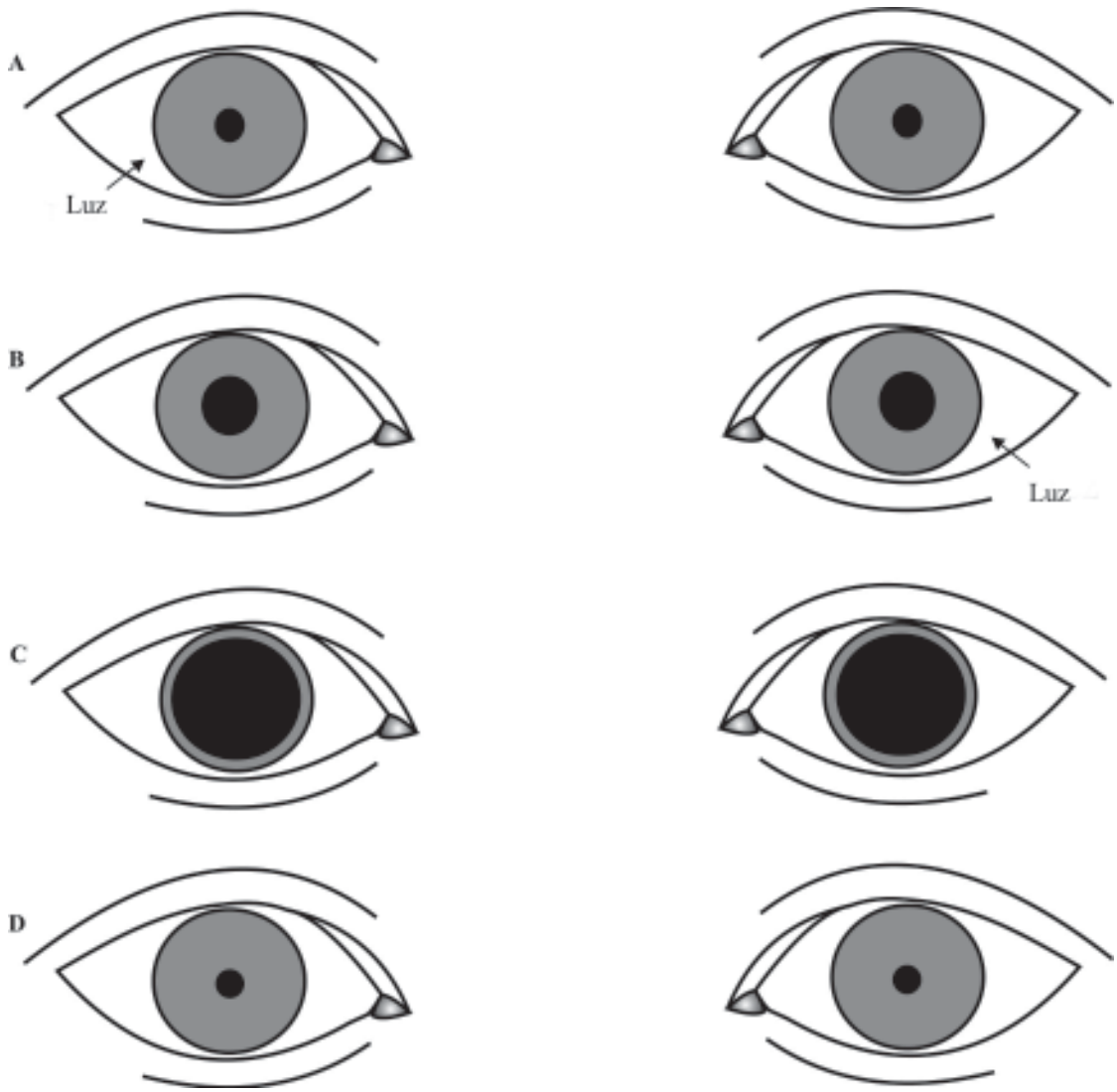


Fig. 4.6. Anormalidades de los reflejos pupilares.A. Constricción pupilar en el ojo ciego al incidir luz solamente en el ojo sano (pupilas isocóricas). B. Ausencia de respuestas a la luz con la estimulación del ojo ciego. C. Midriasis paralítica bilateralD. Miosis paralítica bilateral.

Principales causas

La neuropatía óptica es causada por los trastornos siguientes:

- Isquémica. Arteriosclerótica (por lo general oclusión *in situ*, raramente por lesión carotídea), arteritis granulomatosa, arteritis sifilítica.
- Desmielinizante. Esclerosis múltiple y sus variantes, neurorretinitis posinfecciosa y posviral.
- Parainfecciosa. Trombosis séptica del seno cavernoso, infección bacteriana de seno paranasal (*Haemophilus*), paravirales (rubéola, herpes simple, varicela, paperas, citomegalovirus, influenza).
- Tóxica. Metanol, etambutol, cloroquina, estreptomicina, clorpropamida, cloramfenicol, ergóticos, isoniacida, vincristina, cisplatino, metales pesados, cocaína.
- Carencial. Déficit de vitamina B_{12}, ambliopía tabaco-alcohol (déficit de tiamina), tipo epidémica nutricional (cubana, jamaicana).
- Heredofamiliar y del desarrollo. Atrofia óptica dominante juvenil, atrofia óptica de Leber, déficit del desarrollo de la papila o el haz papilomacular, cuerpos hialinos.
- Compresiva e infiltrativa. Meningioma del ala del esfenoides o del surco olfatorio, metástasis hacia el nervio óptico o el quiasma, carcinomatosis meníngea, glioma del nervio óptico (neurofibromatosis tipo I), atrofia óptica pospapiledema, tumor o apoplejía pituitaria, oftalmopatía tiroidea, sarcoidosis, linfoma, granulomatosis de Wegener.
- Inducida por radiación.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Neuropatía óptica isquémica. La forma isquémica puede ser arteriosclerótica o por arteritis (granulomatosa, sifilítica). Los hallazgos específicos que indican la realización de estudios de imagen carotídea (ultrasonografía carotídea, angiografía de RM) incluyen: edad mayor de 50 años; historia previa de pérdida monocular transitoria; disminución de la visión con cambios de postura o ejercicio; dolor ipsolateral y síndrome de Horner asociado.

En la isquemia no arterítica es importante detectar los posibles factores contribuyentes (anemia, hipoxemia, hiperglucemia, dislipidemia e hipotensión por cambios recientes en la terapia de la hipertensión arterial).

La arteritis temporal se considera cuando se presenta cefalea aguda después de los 50 años de edad. La presencia de manifestaciones generales, cefalea en región temporal y pérdida visual marcada aumenta la sospecha diagnóstica.

La primera prueba diagnóstica a realizar es la velocidad de eritrosedimentación, cuyo resultado debe ajustarse al hematócrito y la edad. Una regla práctica es que la velocidad de eritrosedimentación debe estar por debajo de la mitad de la edad en el paciente masculino y menos de la mitad de la edad más 10 en la mujer. Usualmente el valor se halla entre 50-120 mm/hora, pero puede raramente ser normal en el paciente con arteritis temporal.

El seguimiento del paciente debe ser mensual con realización previa de velocidad de eritrosedimentación. El estándar de oro para el diagnóstico es la biopsia de la arteria temporal superficial. Si la biopsia de un lado no logra aclarar el diagnóstico, y hay motivos firmes para la sospecha diagnóstica, debe obtenerse una muestra del lado contrario.

El hallazgo de un flujo sanguíneo ocular < 0,6 mL/min mediante la neumopletismografía ocular es altamente sugestiva. La angiografía por fluoresceína puede ser útil, dado que los pacientes con arteritis usualmente tienen marcado retraso en el llenado coroideo peripapilar (especialmente nasal). En el adulto joven debe realizarse estudio inmunológico por la posibilidad de conectivopatía, en especial lupus eritematoso sistémico.

Neuropatía óptica desmielinizante. El diagnóstico se plantea cuando el trastorno se instaura en 1-2 días y existen hallazgos de meningitis, sífilis, herpes zoster, enfermedad de Lyme, lupus eritematoso sistémico, sarcoidosis, una vacunación precedente o esclerosis múltiple. Debe indicarse RM de cráneo, radiografía de senos paranasales, velocidad de eritrosedimentación, serología de sífilis y estudio del LCR completo. La medición de la enzima convertidora de angiotensina se indica ante la sospecha de sarcoidosis.

La instauración aguda de neuritis óptica (con pérdida visual de 20/200 o más) y mielitis (debilidad muscular moderada a severa; puede existir pleocitosis en el LCR igual o mayor que 50 leucocitos/mm^3) en el adulto o la niñez es sugestivo de un trastorno desmielinizante del SNC (neuromielitis óptica). En dicha entidad la RM muestra una lesión espinal que se extiende sobre tres o más segmentos o hay positividad de la prueba de anticuerpos específicos al trastorno.

En las neuritis con manifestaciones atípicas, es apropiado indicar pruebas de laboratorio adicionales. La neuropatía óptica compresiva e infiltrativa evoluciona con un trastorno progresivo. Se requiere de TC craneal y selectiva de órbita, estudio del LCR completo y angiografía carotídea si se sospecha aneurisma gigante.

Para detectar enfermedades granulomatosas se indica la radiografía de tórax y el ultrasonido abdominal. En las lesiones con efecto de masa usualmente se demanda de la conducta neuroquirúrgica. En la neuropatía óptica traumática existe historia y signos de traumatismo y su atención es competencia del oftalmólogo y neurocirujano.

Neuropatía óptica toxicometabólica. Debe sospecharse en los trastornos bilaterales insidiosos (días a semanas), lentamente progresivos, sin atrofia extrema o dolor a los movimientos oculares.

Dentro de las neuropatías de origen toxiconutricional está la ambliopía tabaco-alcohol y la forma epidémica cubana; ambas evolucionan con manifestaciones clínicas similares y se distinguen por el antecedente de adicción al tabaco y alcohol. Para el diagnóstico de la neuropatía óptica hipertensiva debe tomarse la PA en ambos brazos ante un paciente con edema papilar inexplicable.

Neuropatía óptica hereditaria. La atrofia óptica hereditaria de Leber es la más distintiva. Se transmite por vía materna y está ligada a déficit del genoma mitocondrial. Predomina en los varones y en las mujeres, presenta una menor penetrancia y un comienzo más tardío. Evoluciona con una disminución relativamente rápida de la visión central, microangiopatía telangectásica en el fondo de ojo, edema de fibras peripapilares, ausencia de fuga de contraste en la angiografía, y, a veces, se detectan otros signos neurológicos (nistagmo, ataxia, temblor, convulsiones e hiperreflexia muscular). También existe una neuropatía óptica con herencia autosómica dominante (atrofia óptica congénita o infantil, diabetes mellitus y sordera) y otra infantil autosómica recesiva (asocia nistagmo congénito).

Por último, hay un grupo de enfermedades hereditarias (mucopolisacaridosis, Tay-Sachs y algunas leucodistrofias y degeneraciones espinocerebelosas) en las que ocurre atrofia óptica.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Ceguera monocular transitoria o amaurosis fugaz

Consiste en la pérdida súbita de visión de un ojo debida a isquemia ocular transitoria. En ocasiones, se refiere que la visión desapareció como al cerrar una persiana, en general de arriba hacia abajo.

A veces la escena visual puede aparecer fragmentada, borrosa, deslumbrante, con contraste excesivo, o como negativo fotográfico. El síntoma suele durar de 2-10 min, y la recuperación suele ser súbita o paulatina como al abrir la persiana.

La amaurosis fugaz ocurre en la oclusión tromboembólica, hiperviscosidad sanguínea, hipotensión arterial, migraña, fenómeno de Raynaud, y robo de sangre de una fístula carótido-cavernosa.

Los episodios pueden precipitarse por perfusión ocular baja (cambios posturales ortostáticos), robo sanguíneo (ingerir alimentos o realizar ejercicios), o incremento de la demanda de regeneración de los pigmentos de fotorreceptores (exposición a la luz brillante). En la fístula carótido-cavernosa, con frecuencia, se produce exoftalmos pulsátil y congestión ocular

El diagnóstico de la ceguera monocular transitoria se basa en la historia clínica, ya que usualmente el fondo de ojo no indica lesiones correspondientes entre las crisis. Cuando se examina durante la crisis pueden hallarse émbolos arteriales blanquecinos formados por fibrina y plaquetas. La ceguera monocular transitoria requiere de hospitalización con estudio vascular y cerebral urgente.

Oclusión de la arteria central de la retina

Se presenta pérdida visual monocular aguda no dolorosa, que frecuentemente es irreversible. El infarto total hace que la retina en el examen oftalmoscópico aparezca blanca con arterias poco visibles.

Puede ocurrir por oclusión no embólica de la arteria central de la retina ubicada en la entrada de esta al ojo a través de la lámina cribosa, o deberse a émbolos desprendidos de las placas de ateroma de las arterias carótidas (por lo general formados por cristales de colesterol o cúmulos de calcio) o el corazón (formados por fibrina). También pueden constatarse oclusiones embólicas de una rama arterial de la retina.

Lesión del quiasma óptico

La lesión central del quiasma óptico produce una hemianopsia bitemporal frecuentemente asimétrica (ver Fig. 4.1). Una lesión lateral puede causar una combinación de trastornos del nervio óptico ipsolateral y una hemianopsia homónima temporal contralateral.

Las lesiones compresivas del quiasma anterior pueden presentarse, de manera similar, a las del nervio óptico, con disminución de la agudeza visual ipsolateral, escotoma central o centrocecal, y un déficit pupilar aferente relativo. El ojo contralateral (asintomático) debe examinarse cuidadosamente ya que, al obviarse un déficit del cuadrante temporal superior contralateral, puede obviarse el reconocimiento de un tumor paraselar.

El síndrome se produce por adenoma de hipófisis, craneofaringioma, disgerminoma, meningioma supraselar, glioma del quiasma óptico,teratoma, metástasis, quiste, aneurisma gigante de la arteria carótida, enfermedad desmielinizante, traumatismo, infarto y aracnoiditis.

Lesión de las vías visuales retroquiasmáticas

Las lesiones unilaterales del sistema visual posterior al quiasma originan un déficit del campo visual que comprende la mitad lateral de cada ojo (hemianopsia homónima (ver Fig. 4.1). La alteración producida no atraviesa el meridiano vertical que pasa por el punto de fijación.

La hemianopsia se clasifica como congruente (en el lóbulo occipital) o incongruente (cintillas ópticas o parte anterior de las radiaciones ópticas). La agudeza visual se preserva en la hemianopsia homónima porque la otra mitad de la fóvea brinda una resolución máxima. La atrofia óptica asociada con déficit homónimos del campo visual sugiere una lesión del tracto óptico o del cuerpo geniculado lateral. También puede ocurrir una cuadrantonopsia superior homónima indicativa de una lesión de las fibras inferiores de las radiaciones ópticas (pasan por el asta temporal del ventrículo lateral antes de llegar al lóbulo occipital) o una cuadrantonopsia inferior homónima por lesión de las fibras superiores de las radiaciones ópticas (pasan por la región inferior del lóbulo parietal).

Los déficit neurológicos (hemiparesia, afasia) aumentan la sospecha de una disfunción cerebral visual. En las lesiones parietales asociadas con hemianopsias puede ocurrir una desviación de los ojos en sentido superior y alejándose del lado de la lesión al cerrar los ojos.

Las lesiones occipitales usualmente causan hemianopsias, en extremo, congruentes, preservan la visión en el campo hemianóptico cuando el estímulo cinético se presenta (fenómeno de Riddoch), y pueden evolucionar con respeto macular debido a la irrigación dual de los polos occipitales.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

El término ceguera cortical o hemianopsia homónima bilateral se plantea ante: pérdida de toda la visión (incluyendo la percepción a la luz); pérdida del reflejo de parpadeo a la amenaza; respuesta pupilar normal a la luz y convergencia, y movimientos oculares normales.

Las lesiones que afectan las vías visuales posgeniculadas, con frecuencia, son vasculares, traumáticas o neoplásicas. Rara vez se deben a trastornos inflamatorios o desmielinizantes cerebrales. La afección vascular del lóbulo occipital y las radiaciones ópticas es la causa más común de déficit homónimo del campo visual en los adultos mayores y ancianos. Los tumores raramente se limitan a los límites de los lóbulos occipitales y por tanto, es menor la posibilidad de hallar un déficit visual aislado.

Ceguera psicógena

La ceguera simulada es usualmente unilateral. La ceguera conversiva es usualmente bilateral y frecuentemente se asienta sobre un déficit orgánico parcial. Los signos principales de un déficit visual psicógeno son:

- Nistagmo optocinético normal. Se coloca un objeto con franjas o tambor giratorio en frente de los ojos del paciente y si tiene la visión intacta sus ojos realizan sacudidas de nistagmo. Esto no puede ser fingido y, esencialmente, solo puede ser suprimido por personas habituadas a movimientos rotatorios (bailarinas).
- Respuesta defensiva. En condiciones normales y en la ceguera psicógena cuando el examinador mueve la mano hacia el ojo ocurre una respuesta defensiva con cierre. Al efectuar la técnica debe cuidarse de no evocar el reflejo corneal al incidir una corriente de aire; además, en la ceguera binocular psicógena se observa pestañeo ante el flash de luz brillante.
- Miran hacia el lado opuesto al examinador. El ciego orgánico utiliza la aferencia auditiva para mirar directamente al examinador cuando le habla.
- No utilizan la información propioceptiva. No puede tocar sus dedos índices a la orden a pesar de que pueden orientarse por la información propioceptiva. Tampoco pueden cumplir la orden de mirar sus manos.
- Falta de protección ante el daño ambiental. Los pacientes realmente ciegos en ambos ojos tienen la precaución de evitar los traumas físicos. Es decir, no caminan rápidamente en una habitación, usan sus manos para protegerse y buscan otras aferencias sensoriales para guiarse en el entorno.
- Normalidad de las respuestas pupilares a la luz. En el déficit monocular psicógeno no se aprecia el signo de Marcus-Gunn. Es inusual para un ojo verdaderamente ciego tener una respuesta pupilar directa a la luz. Sin embargo, si la ceguera se produce por una lesión de la corteza visual pueden preservarse los reflejos pupilares.

La visión de túnel de origen psicógeno se presenta con cambios en el patrón del campo visual en exámenes múltiples. La constricción concéntrica también puede ocurrir en el glaucoma avanzado, en la retinitis pigmentaria y en los infartos cerebrales occipitales bilaterales. La falta de expansión del campo visual ante un estímulo apropiado con una distancia de prueba mayor permite el diagnóstico de la ceguera psicógena.

Trastornos de los movimientos oculares

Los trastornos de la motilidad ocular son, con frecuencia, una clave para el diagnóstico de diversos trastornos neurológicos. Estas pueden reflejar una lesión nerviosa supranuclear, internuclear, o infranuclear (fascicular o del nervio periférico), un déficit de la transmisión neuromuscular, una miopatía o una restricción mecánica en la órbita.

La diplopía es un síntoma con muchas causas potenciales, neurológicas y oftalmológicas. Casi todos los casos donde el trastorno principal es de la motilidad ocular se deben a paresia de algunos de los músculos extraoculares y se manifiestan por diplopía. Inicialmente se requiere determinar si la diplopía es monocular o binocular.

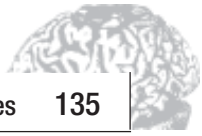
Diplopía monocular

Es la diplopía que se refiere en un ojo con el otro cerrado. Requiere de una valoración oftalmológica completa porque generalmente señala un déficit refractivo, catarata, enfermedad macular u otra enfermedad intraocular. La diplopía monocular se presenta con imágenes repetitivas (poliopía por lesión de la corteza cerebral occipital, origen no orgánico) o con imagen fantasma. La imagen fantasma puede resolver con cristales correctores, pestañeo o agujero estenopeico (planteándose un error refractivo) o no (debe considerarse como causa una retinopatía). La exploración oftalmológica negativa sugiere la presencia de simulación o trastorno somatoforme.

La diplopía psicógena puede presentarse monocular, lo cual es raro en las lesiones orgánicas. En la poliopía monocular (más de dos imágenes vistas por un ojo) deben indicarse estudios de neuroimagen para descartar lesiones de la corteza visual y valorar la posibilidad de una afección no orgánica.

booksmedicos.org

booksmedicos.org



Diplopía binocular

Es la diplopía que desaparece al cerrar un ojo. Cuando se establece que la diplopía es binocular, se le pregunta al paciente en qué dirección de la mirada las dos imágenes son más ampliamente divergentes (oblicua, horizontal, vertical). Con el examen de los movimientos extraoculares se observa la regularidad y la extensión de los movimientos de ambos ojos.

Algunos déficit oculomotores pueden ser subclínicos, y, entonces, se pregunta al enfermo si presenta diplopía en la mirada en una determinada dirección. En dicho caso se precisa si desaparece la imagen central o la periférica al cerrar un ojo y después el otro. Como regla la distancia entre las dos imágenes aumenta cuando la mirada se mueve hacia el músculo afectado y la imagen vista por el ojo afectado es siempre la periférica.

En la diplopía binocular es necesario determinar la presencia de protrusiones oculares y estudiar la alineación ocular con la prueba cubrir-descubrir simple y alternante para desviaciones manifiestas. En caso de exotropía, el ojo que estaba cubierto gira hacia dentro cuando ha de fijarse en el objeto; en la esotropía, el ojo gira hacia fuera. El estrabismo concomitante puede presentarse en la infancia o ser adquirido (paresia de vergencia, desviación oblicua); el estrabismo no concomitante puede deberse a enfermedades restrictivas, neuropatía craneal, afección supranuclear, lesión en la unión neuromuscular o muscular . La diplopía sin desalineación se puede referir con imágenes no similares (por errores refractivos, o maculopatía), o con imágenes similares de evolución constante (fisiológico, psicógeno) o intermitente (esclerosis múltiple, miastenia grave, foria descompensada).

Con la valoración neurológica se precisa la existencia o ausencia de parálisis o paresia de músculos oculares, de fatigabilidad muscular propia de miastenia grave, y de signos asociados de afectación de otros nervios craneales, del tronco cerebral (Tabla 4.2) y del cerebelo. La diplopía secundaria a lesiones del tronco cerebral se acompaña usualmente de otros síntomas neurológicos incluyendo hemiparesia, movimientos anormales, y signos cerebelosos.

La oftalmoplejía es la parálisis que interesa algunos o todos los músculos del ojo. Usualmente la oftalmoplejía parcial o total indica una lesión periférica, pero pueden hallarse lesiones centrales focales detectables con RM como causa de parálisis aislada. La cabeza adopta una posición compensatoria de acuerdo con el músculo ocular afectado.

Tabla 4.2. Síndromes clínicos de mesencéfalo con afectación de nervios craneales

Síndrome epónimo (año de la descripción)	*Localización de la lesión*	*Estructuras afectadas*	*Signos clínicos*	*Causas principales*
Weber (1863)	Base del mesencéfalo (paramediano y lateral)	Fascículo del nervio craneal III y fascículo corticoespinal	Parálisis oculomotora ipsolateral; hemiplejía contralateral	Infarto por oclusión vascular de las ramas interpedunculares de la ACP, hemorragia, tumor o aneurisma
Claude (1912)	Tegmento del mesencéfalo	Fascículo del nervio craneal III y núcleo rojo	Parálisis oculomotora ipsolateral; ataxia cerebelosa y temblor intencional contralateral	Infarto, tumor, aneurisma
Benedikt (1889)	Tegmento del mesencéfalo	Fascículo del nervio craneal III y núcleo rojo. Puede añadirse el fascículo corticoespinal o el lemnisco medial	Parálisis oculomotora ipsolateral; ataxia cerebelosa,temblor e hipercinesia dela extremidad superior contralateral	Infarto (oclusión de arterias penetrantes de la ACP), hemorragia, tumor
Nothnagel (1889)	Techo del mesencéfalo.	Fascículo del nervio craneal III (uni o bilateral), pedúnculos cerebelosos superiores	Parálisis oculomotora y de la mirada; ataxia cerebelosa contralateral	Tumor

Nota. Debido a que los síndromes descritos por Claude y por Nothnagel combinan una lesión oculomotora con hemiataxia contralateral se puede utilizar el término síndrome de Nothnagel-Claude.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Parálisis del III nervio craneal

Se manifiesta clínicamente por la combinación de ptosis palpebral, dificultad para el movimiento ocular en dirección medial, superior o inferior , y midriasis con reflejos pupilares anormales (ver Fig. 4.5).

Cuando el núcleo del III nervio craneal se lesiona aparece, con frecuencia, oftalmoparesia ipsolateral de los músculos inervados por dicho nervio, ptosis bilateral, y debilidad del recto superior contralateral.

En el diagnóstico diferencial se consideran las lesiones restrictivas intraorbitarias (oftalmopatía tiroidea, miositis, tumores, fístula carotideocavernosa), los trastornos de la unión neuromuscular (miastenia grave y botulismo) y las miopatías oculares. El exoftalmo y el enoftalmos, la historia de una lesión ocular grave o inflamación indican un proceso infraorbitario. Cuando la paresia es leve y se respeta la pupila se valora la posibilidad de una miopatía.

Las lesiones del tercer nervio craneal se clasifican de la forma siguiente:

- Nuclear e intramedular (fascicular). Infarto mesencefálico, desmielinizante, tumor, trauma, enfermedad de Wernicke.
- Radicular (espacio subaracnoideo y reborde tentorial). Aneurisma (arteria comunicante posterior o basilar), meningitis (infecciosa, neoplásica, granulomatosa), infarto en la diabetes, tumor, HTE.
- Seno cavernoso y fisura orbitaria superior Infarto en la diabetes, aneurisma de laACI, fístula carotideocavernosa, trombosis del seno cavernoso, tumor (hipofisario, meningioma, carcinoma nasofaríngea, metástasis), apoplejía pituitaria, sinusitis esfenoidal y mucocele, herpes zoster, síndrome de Tolosa-Hunt, macroglobulinemia-hiperviscosidad.
- Órbita. Trauma, infección por hongos (mucormicosis), tumor, granuloma, pseudotumor orbitario.
- Ubicación desconocida. Migraña, posinfecciosa.

La compresión por aneurisma de la arteria comunicante posterior en su unión con la ACI o la ACP, y la isquemia por microangiopatía son las causas más comunes de la parálisis aguda aislada del nervio craneal III. Los hallazgos más útiles en el examen inicial son la presencia o ausencia de otros déficit neurológicos, el estado de las pupilas, y la presencia de regeneración aberrante.

La presencia de regeneración aberrante del nervio craneal III es un hallazgo que sugiere desnervación crónica con reinervación en dirección errada de las fibras del nervio. Este fenómeno ocurre por compresión lentamente progresiva (aneurisma o meningioma), y no se observa después de una vasculopatía. Típicamente consiste en la retracción del párpado al lograr que el paciente haga la aducción o depresión del ojo afectado. Alternativamente, la retracción del globo ocular puede observarse, al intentar la mirada vertical, o la constricción pupilar puede observarse con la aducción.

La oftalmoplejía interna del III nervio craneal hace referencia al compromiso pupilar exclusivo (midriasis y arreflexia). Dicho fenómeno se ha descrito en la herniación temporal incipiente (por lesión de las fibras periféricas) y en las lesiones nucleares (núcleo de Edinger-Westphal).

La arteriografía intraarterial se indica, después del estudio de TC o RM urgente, en: pacientes sin factores de riesgo vasculares (adultos menores de 50 años sin diabetes mellitus, arteriosclerosis o hipertensión arterial) porque tienen un alto riesgo de aneurisma en la arteria comunicante posterior; pacientes mayores de 50 años con parálisis del tercer nervio craneal y pupilar; regeneración aberrante del III nervio craneal y parálisis aislada de la división superior del nervio craneal III (ptosis y disfunción del recto superior) porque existe una alta probabilidad de lesión estructural (usualmente en el seno cavernoso anterior).

La atención del subgrupo con parálisis del tercer nervio craneal sin afección pupilar es controversial porque tienen un bajo riesgo de aneurisma (menos de 5 % de los pacientes con aneurismas intracraneales y parálisis tienen respuesta pupilar normal). Los pacientes mayores de 50 años con otros factores de riesgo vasculares, TC de cráneo normal y preservación pupilar deben monitorizarse clínicamente durante una semana para detectar el desarrollo de otro déficit neurológico. Cuando no aparece resolución espontánea dentro de 90 días (lo típico en la lesión vasculopática) debe efectuarse un estudio de angiografía no invasiva por existir la sospecha de aneurisma intracraneal. El riesgo de complicación por el estudio arteriográfico intraarterial es muy superior. Si el compromiso pupilar es incompleto, la oftalmoplejía ha progresado por una o dos semanas, o hay antecedentes de traumatismo de cráneo, o una neoplasia conocida o sospechada, se debe realizar una RM y una angiografía por RM.

Parálisis del VI nervio craneal

Se presenta con esotropía (endodesviación del ojo) y exacerbación de la diplopía horizontal que es mayor al mirar un objeto lejano y al desplazar los ojos en dirección del músculo recto externo afectado. Dicha parálisis, cuando se asocia con parálisis facial periférica ipsolateral y hemiparesia contralateral, es indicativa de una lesión pontina.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

El espasmo de la convergencia es una convergencia voluntaria que puede simular el déficit bilateral de la abducción, pero se asocia a miosis y tiene una evolución intermitente o fluctuante. Una causa benigna de esotropía es la descompensación de una esoforía latente (usualmente ocurre en ancianos).

Las lesiones del sexto nervio craneal se clasifican de la forma que se describe a continuación:

- Nuclear e intramedular (fascicular). Síndrome de Möbius, enfermedad de Wernicke, infarto pontino, lesión desmielinizante, tumor.
- Radicular (espacio subaracnoideo). Aneurisma, trauma, meningitis, tumor (clivus, schwannoma del trigémino o del nervio acústico, meningioma).
- Petroso. Infección del hueso mastoides y petroso, trombosis de la vena petrosa inferior, trauma.
- Seno cavernoso y fisura orbitaria superior. Aneurisma carotídeo, trombosis del seno cavernoso, tumor (pituitario, nasofaríngeo, meningioma), síndrome de Tolosa-Hunt, infarto por diabetes o arteritis, herpes zoster.
- Órbita. Tumor y granulomas.
- Ubicación desconocida. Migraña, viral y posviral, transitoria en neonatos.

Las causas más comunes de parálisis aislada del VI nervio craneal son: trauma, enfermedad microvascular y neoplasias. Los tumores de la base del cráneo (meningioma, cordoma, carcinoma nasofaríngeo, condroma) pueden causar compresión directa del nervio craneal VI contra el clivus.

La presencia de síndrome de Horner con parálisis aislada del VI nervio craneal típicamente localiza la lesión en el seno cavernoso. Debe realizarse oftalmoscopia porque la HTE puede originar una parálisis del VI nervio craneal, sin tratarse de un signo neurológico focal.

El procedimiento diagnóstico de la parálisis aislada adquirida del sexto nervio craneal se subdivide también según la edad del paciente. En los menores de 50 años se indica la RM del cráneo y órbita. La RM del cerebro y órbitas con contraste es la modalidad de imagen preferible debido a su gran sensibilidad de las lesiones de la base de cráneo, en el seno cavernoso y tronco cerebral.

Cuando no está disponible la RM, una alternativa de menor eficacia son las radiografías simples o TC, con énfasis en las regiones óseas de la base de cráneo. Cuando la neuroimagen no precisa una causa, entonces se indica el estudio del LCR porque puede existir una meningitis basilar (tuberculosa, micótica o por sarcoidosis).

En los mayores de 50 años de edad, especialmente con factores de riesgo vasculares, la causa más común es la enfermedad microvascular con mononeuropatía craneal isquémica. Aunque no existan pruebas demostrativas de dicha lesión, estos casos se recuperan espontáneamente en varios meses. Por lo tanto, de entrada no se requiere de estudios de neuroimagen para estos enfermos, y es suficiente la monitorización médica estrecha cada 1-2 semanas.

La excepción de este enfoque conservador es el paciente con historia de cáncer, donde siempre es necesario el estudio de neuroimagen. En los ancianos se buscan síntomas sistémicos de polimialgia reumática, y se indica velocidad de eritrosedimentación y proteína C reactiva. La neuroimagen se indica cuando la parálisis se mantiene después de 2 semanas, no existe mejoría a los 2 meses, o aparecen otras manifestaciones neurológicas.

El estudio de neuroimagen precoz es apropiado para cualquier déficit de la abducción que presenta una evolución crónico o atípico, bilateral o asociado con otro déficit neurológico. Los estudios de neuroimagen en la parálisis bilateral del VI nervio craneal permiten detectar lesiones causantes de HTE, y neoplasias en el clivus.

Estas últimas lesiones óseas pueden pasarse por alto, incluso con estudios de alta resolución. El estudio del LCR también resulta útil en este contexto para identificar meningitis. En el diagnóstico diferencial de las causas de debilidad en la abducción bilateral se incluyen: miastenia ocular, síndrome de Miller-Fisher, las enfermedades restrictivas y atrapamiento del recto medial.

Parálisis del IV nervio craneal

Se presenta con diplopía vertical u oblicua que aumenta al mirar hacia abajo (especialmente cuando el ojo afectado es aducido), hacia el lado opuesto y al inclinar la cabeza hacia el lado del ojo más alto (el lado afecto se indica por la mayor elevación del ojo).

Dado que la diplopía resuelve con la inclinación contralateral de la cabeza, el paciente inconcientemente asume esta posición. En caso de existir variaciones en el patrón de empeoramiento de la diplopía se indica que existe paresia de otro componente de los músculos extraoculares que participan en los movimientos verticales.

Las lesiones del cuarto nervio craneal se dividen topográficamente en:

- Nuclear e intramedular (fascicular). Infarto y hemorragia mesencefálica, tumor, MAV, desmielinizante.
- Radicular (espacio subaracnoideo). Traumática, tumor (pineal, meningioma, metástasis), hidrocefalia, HTE, meningitis (infecciosa, neoplásica, granulomatosa).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Del seno cavernoso y fisura orbitaria superior . Tumor, síndrome deTolosa-Hunt, aneurisma de laACI, herpes zoster, infarto en la diabetes.
- De la órbita. Trauma, tumor y granuloma.

Si el resto de la historia y el examen neurológico son normales es recomendable la monitorización del paciente. La causa más común de parálisis adquirida son los traumas, aunque el nervio puede afectarse por enfermedad microvascular o inflamación en el espacio subaracnoideo. Cuando se constatan otros signos de alteración neurológica se busca la presencia de tumores, ya que raramente los aneurismas intracraneales causan parálisis del IV nervio craneal.

Parálisis combinada de los nervios craneales motores oculares

La afectación combinada de dichos nervios puede deberse a una lesión ubicada en:

- Tronco cerebral. Enfermedad de Wernicke, infarto pontino, glioma infiltrante, encefalomielitis diseminada aguda, esclerosis múltiple, traumatismos craneoencefálicos.
- Nervios craneales. Síndrome de Guillain-Barré, meningitis neoplásica (carcinomatosis o linfomatosis), meningitis granulomatosa (tuberculosa, sarcoidosis), neurosífilis, trombosis del seno cavernoso, pseudotumor orbitario, aneurismas del polígono deWillis y territorio vertebrobasilar, tumores (schwanomas, meningiomas, colesteatomas, cordomas y condrosarcomas del clivus, carcinoma nasofaríngeo), complicación de cirugía, migraña oftalmopléjica.
- Unión neuromuscular. Miastenia grave, oftalmopatía tiroidea, síndrome de Lambert-Eaton, botulismo, síndrome miasténico congénito.
- Músculo. Oftalmoplejía externa progresiva (distrofia oculofaríngea, mitocondrial), polimiopatías congénitas (miotubular, nemalínica, central core).

La afectación tardía de las vías sensitivas y motoras largas y de estructuras segmentarias, la erosión de huesos, y la presencia de neuropatías sucesivas y dolorosas son indicativas de una lesión fuera del tronco encefálico

PARÁLISIS DE LOS MÚSCULOS OCULARES EXTERNOS

Puede ser bilateral (simétrica o asimétrica) o unilateral. Las principales causas del trastorno son:

- Síndrome de Miller-Fisher. Evoluciona con la tríada de ataxia cerebelosa, oftalmoplejía externa completa (típicamente con diplopía, parálisis de abductores, ptosis palpebral), y arreflexia muscular).
- Trastornos de la unión neuromuscular (miastenia grave ocular, botulismo, Lambert-Eaton).
- Oftalmoplejía exoftálmica de la tiroidopatía.
- Miopatía ocular aislada.Trastorno benigno que inicia en la tercera década y tiene herencia autonómica dominante.
- Distrofia muscular oculofaríngea.
- Síndrome de Kearns-Sayre. Se inicia antes de los 20 años con retinopatía pigmentaria y uno de los siguientes: bloqueo cardíaco, síndrome cerebeloso, proteinorraquia mayor que 100 mg/dL), oftalmoplejía oculofaringodistal y diferentes subtipos de oftalmoplejía externa progresiva (esporádica con fibras rojas rasgadas, de herencia materna con fibras rojas rasgadas asociada al síndrome de encefalopatía mitocondrial y acidosis láctica, con herencia autosómica dominante, con miocardiopatía hipertrófica y herencia autosómica recesiva).

La ptosis sin oftalmoplejía ocurre en diversas miopatías (ver capítulo 2). La distrofia oculofaríngea, el síndrome de Horner, la oftalmoplejía externa progresiva y la miastenia grave producen ptosis palpebral incompleta.

El signo del movimiento del párpado de Cogan puede ser útil para atribuir la ptosis a la miastenia. Este signo se evoca haciendo que el paciente mantenga la mirada fija hacia arriba durante 10 s y luego mirar a un punto al nivel del ojo. El signo consiste en la apariencia momentánea de retracción palpebral antes de que el párpado ocupe la posición ptósica original. Otra distinción útil radica en que las pupilas son pobremente reactivas en el botulismo.

Oftalmoplejía dolorosa

El dolor localizado en el ojo, órbita o la frente asociado con parálisis de los nervios motores oculares es el hallazgo clínico clave del síndrome de oftalmoplejía dolorosa. En esta situación el estudio de neuroimagen es necesario. La entidad puede causarse por varios trastornos localizados en la órbita, el vértice de la órbita, el seno cavernoso o el espacio subaracnoideo.

Para el diagnóstico etiológico se precisan los grupos siguientes:

- Inflamatoria inespecífica. Miositis ocular, pseudotumor inflamatorio orbitario idiopático, síndrome deTolosa-Hunt.
- Inflamatoria específica. Sarcoidosis, granulomatosis de Wegener, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Infecciosa. Micótica (mucormicosis, aspergilosis), piógena (complicación de sinusitis), sífilis, tuberculosis, viral (herpes zoster, HIV), parasitaria (cisticercosis).
- Vascular. Aneurismas (de la ACI, comunicante posterior o ACP), MAV (orbita, seno cavernoso), fístula (orbitaria, carotídea-cavernosa), trombosis cavernosa (séptica o aséptica), isquemia (nervio oculomotor (mononeuropatía diabética), tronco cerebral), arteritis temporal, migraña oftalmopléjica, apoplejía pituitaria.
- Neoplásica. Primaria (meningioma pericavernoso, adenoma/adenocarcinoma pituitario, craneofaringioma, neurofibroma, sarcoma, cordoma, condroma) o metástasis (melanoma, linfoma, mieloma, cáncer de mama, cáncer nasofaríngeo con invasión al seno cavernoso o la órbita).
- Traumática. Fracturas de base de cráneo con lesión de los nervios motores oculares.

Es común que la causa sea inflamatoria, seguida de los trastornos vasculares y neoplásicos. La infección y la miopatía son causas raras.

El síndrome de Tolosa-Hunt es una inflamación granulomatosa inespecífica rara del seno cavernoso o la fisura orbitaria superior. Evoluciona con dolor ubicado en o cerca del ojo, otras anormalidades oculares (visuales, pupilares y motoras) y se acompaña típicamente de síntomas en la división primera y segunda del nervio trigémino. La RM muestra anormalidades difusas con agrandamiento y reforzamiento del seno cavernoso.

Oftalmoplejía internuclear

Se debe a lesiones que interrumpen el fascículo longitudinal medial entre el núcleo del VI nervio craneal (protuberancia) y el núcleo del III nervio craneal contralateral (mesencéfalo). Es clasificada según la ubicación de la lesión (unilateral o bilateral) y la intensidad (parcial o completa).

La lesión unilateral del fascículo longitudinal medial causa en el ojo ipsolateral un déficit de la aducción (función del recto interno) con preservación del movimiento abductor (función del recto externo). Al mirar hacia el lado contrario del recto interno parético y del fascículo longitudinal medial lesionado, el paciente nota un desplazamiento horizontal de las imágenes, generalmente asociado a nistagmo del ojo que se dirige hacia fuera y, en ocasiones, a nistagmo vertical al intentar mirar hacia arriba.

Una parálisis aislada del músculo recto interno sugiere una oftalmoplejía internuclear ipsolateral. La función del recto interno durante la convergencia bilateral suele estar preservada. Con la estimulación optocinética de la derecha a la izquierda ocurre nistagmo en ambos ojos con dirección a la derecha. Sin embargo, cuando el estímulo se mueve de izquierda a derecha la respuesta es asimétrica (el ojo izquierdo muestra nistagmo con sacadas hacia la izquierda y el ojo derecho puede mostrar algunas sacadas pequeñas o lentas). La misma asimetría de la respuesta se nota con el nistagmo inducido por estímulos calóricos.

La lesión bilateral del fascículo longitudinal medial evoluciona con movimientos oculares disociados en la mirada horizontal hacia los lados derecho e izquierdo. Existe una debilidad de la aducción en cada ojo y nistagmo monocular en el ojo abductor

El síndrome de Hebert-Magendie ocurre por la lesión parcial del fascículo longitudinal medial. Se compone por posición asimétrica de los bulbos de los ojos en relación con el plano horizontal asociado a estrabismo divergente vertical (el ojo ipsolaterala la lesión se desplaza, ligeramente, hacia abajo y hacia adentro, y el ojo contralateral a la lesión se desvía hacia arriba y afuera).

En la lesión unilateral al realizar un movimiento de mirada horizontal, el ojo aductor permanece en posición primaria o realiza una pequeña aducción, mientras que el ojo abductor demuestra nistagmo horizontal. La lesión está en el lado que no efectúa la aducción, porque el fascículo longitudinal medial cruza rostralmente al núcleo del VI nervio craneal. Se puede conservar el movimiento de convergencia lo que indica integridad en el núcleo del III nervio craneal que inerva el músculo recto interno.

En la posición primaria o indiferente, los ojos están bien alineados y no se refiere diplopía. No obstante, en los trastornos bilaterales puede existir exotropía en la fase aguda. A diferencia de la parálisis del III nervio craneal no existe ptosis palpebral, la reacción pupilar y los movimientos oculares verticales son normales. La miastenia grave puede confundirse debido a la mayor afectación del músculo recto interno en comparación con el recto externo.

En personas jóvenes la oftalmoplejía internuclear (especialmente la bilateral) es una manifestación frecuente de esclerosis múltiple. En las personas de edad avanzada la oftalmoplejía internuclear, con frecuencia, se debe al ictus y suele ser unilateral. Otras causas son las neoplasias, los fármacos (naloxona, amitriptilina), el lupus eritematoso sistémico y los traumatismos.

El síndrome del "uno y medio" de Fisher se produce por una lesión unilateral más extensa del fascículo

booksmedicos.org

booksmedicos.org

longitudinal medial y el centro pontino lateral de la mirada en el mismo lado. Evoluciona con parálisis de gravedad variable en la mirada lateral hacia el lado de la lesión y en el componente aductor de la mirada lateral hacia el lado contrario. La abducción del ojo contralateral es posible y se asocia con nistagmo horizontal. Sus causas son esclerosis múltiple, infarto, hemorragia y tumores.

Trastornos de la mirada conjugada

Las lesiones unilaterales destructivas del lóbulo frontal, parietal u occipital se asocian, con frecuencia, con disfunción de la mirada conjugada horizontal contralateral. La debilidad o parálisis de la mirada conjugada puede ser transitoria (durante horas en el estado posictal) o persistente (por días o semanas como en el ictus). El déficit usualmente ocurre en el plano horizontal y en la dirección opuesta al lado de la lesión. Cuando aparece un déficit en el plano vertical usualmente se debe a deterioro de conciencia o una lesión bilateral del tronco cerebral.

El déficit de los movimientos oculares conjugados en el plano horizontal debido a una lesión cerebral casi invariablemente se asocia con otros signos focales (hemiparesia o hemiplejía). En una lesión cerebral supratentorial ocurre parálisis contralateral de la mirada conjugada horizontal (mira al lado de la lesión) y hemiplejía contralateral. En contraste, una lesión pontina paramediana puede causar parálisis conjugada de la mirada ipsolateral (mira al lado contrario de la lesión) y hemiplejía alterna (síndrome de Foville). Los tumores e infartos en la región pontina paramediana son las causas principales de parálisis ipsolateral de la mirada horizontal.

En el síndrome de enclaustramiento (causado por la trombosis de laAB) no ocurren los movimientos oculares horizontales. Las lesiones del pretectum o las áreas de la comisura posterior típicamente afectan solo los movimientos oculares verticales. En el síndrome de Parinaud (lesión dorsal del mesencéfalo) ocurre paresia conjugada de la mirada hacia arriba.

La apraxia oculomotora congénita de Cogan es una alteración de la mirada conjugada que ocurre en niños. Consiste en un giro de los ojos hacia un lado mientras que la cabeza se gira en la dirección opuesta. Aparentemente existen movimientos aleatorios de los ojos conjugados en todas las direcciones de la mirada. Al fijar la mirada en un objeto ubicada en un lado se gira la cabeza pero los ojos no se desvían lo suficiente para lograr la fijación.

Desviación ocular oblicua

Se refiere a un trastorno de los movimientos oculares horizontales y verticales. Existe una divergencia vertical de los ojos que puede ser constante o variable en diferentes posiciones de la mirada; además, puede ocurrir una separación horizontal desconjugada. Elsigno indica una lesión de las estructuras de la fosa posterior (cerebelo, mesencéfalo, puente y bulbo raquídeo).

La presencia de otros signos neurológicos ayuda a distinguir la desviación oblicua de otras causas de desalineación vertical como las parálisis de los nervios III y IV. La desviación vertical de los ojos con signos de disfunción pontinobulbar usualmente sugiere una desviación oblicua.

La combinación de desviación oblicua con torsión ocular e inclinación de la cabeza es una tríada típicamente observada con lesiones de la unión pontobulbar lateral o la región talámica paramediana-mesencefálica, y resulta de la disfunción de las vías utriculares que comienzan en el laberinto y terminan en el tronco cerebral rostral.

Las causas usuales de desviación oblicua son los ictus del tronco cerebral y tumores; raramente se observa como falso signo de localización de HTE. Puede causarse por otros tipos de lesiones como un traumatismo o enfermedad desmielinizante.

Síndrome de Balint. Parálisis psíquica de la fijación

El déficit más significativo es la incapacidad para proyectar voluntariamente la mirada hacia el campo periférico y examinarlo a pesar de la integridad de los movimientos oculares. Esto brinda la impresión que los ojos están "pegados" al objetivo. El sujeto no puede mover los ojos al comando mientras los fija en un punto al menos que se cierren los ojos momentáneamente o se haga un esfuerzo extremo. Los otros componentes del síndrome son:

- Inatención visual, especialmente hacia el campo visual periférico. La totalidad de la escena no se percibe a pesar de la preservación de la visión de elementos individuales y de la atención a otros estímulos sensitivos.
- Dificultad en agarrar o tocar un objeto bajo guía visual. Da la impresión de incoordinación entre los movimientos de la mano y el ojo.

Además, la lectura es casi imposible debido a la afectación de los movimientos de seguimiento visual. Los reflejos oculocefálicos y, a veces, las respuestas

booksmedicos.org

booksmedicos.org

optocinéticas son normales. La lesión causante de este síndrome se ubica, usualmente en las regiones parietooccipitales de las zonas vasculares limítrofes.

Nistagmo y otras oscilaciones oculares

El nistagmo es una oscilación rítmica de los ojos, y se clasifica en espasmódico y pendular. En el nistagmo espasmódico los movimientos alternan entre un componente lento y otro componente correctivo rápido (o espasmo) en la dirección opuesta, y en el pendular las oscilaciones son aproximadamente iguales en las dos direcciones.

Para efectuar la valoración diagnóstica del nistagmo deben considerarse los tres elementos siguientes:

1. Dirección de los componentes rápido y lento Aunque puede tener movimientos rápidos y lentos, el fenómeno se define por su fase rápida. Si los ojos se sacuden con la rapidez a la izquierda se dice que el nistagmo es hacia ese lado.
2. Plano de los movimientos. Los movimientos del nistagmo pueden ocurrir en uno o más planos (horizontal, vertical o rotatorio). Es el plano de los movimientos el que define esta variable, no la dirección de la mirada.
3. Dirección de la mirada en la que aparece el nistagmo. Aunque puede presentarse en todas las direcciones de la mirada, es probable que aparezca o se acentúe solo cuando los ojos se desvían (a un lado o hacia arriba). En la mirada lateral extrema las personas normales pueden presentar unos cuantos latidos similares al nistagmo. Se evitan las valoraciones en estas posiciones y el nistagmo solo se busca dentro del campo de visión binocular completa.

El efecto de la posición del ojo en la amplitud y dirección se describe gráfica en un tablero de 3 casillas verticales y horizontales unidas por la casilla central. Se dibujan flechas rectas para el nistagmo simétrico o flechas curvas para el nistagmo pendular, con dimensiones proporcionales a la mayor o menor amplitud del mismo; además, se utilizan guiones para señalar la ausencia de nistagmo evocado en determinada posición de la mirada.

Dentro de las pruebas misceláneas relacionadas se incluyen las maniobras para inducir nistagmo: aplicación de vibración en la punta del mastoides, la maniobra de Valsava, la hiperventilación y la manipulación de la cadena de huesecillos. La vibración puede desencadenar nistagmo con fase lenta hacia el laberinto parético. Cuando la vibración desencadena un nistagmo vertical debe pensarse en una lesión central.

La maniobra de Valsava puede desencadenar el signo en pacientes con anomalías de la unión craneoespinal. La hiperventilación típicamente no desencadena nistagmo, excepto en algunas lesiones vasculares o compresivas del nervio vestibular y en la esclerosis múltiple. Los pacientes con fístulas perilinfáticas o anormalidades de la cadena de huesecillos desarrollan nistagmo con los cambios de presión del oído medio.

El nistagmo optocinético es una variante espasmódica rítmica y normal que se desencadena normalmente al observar un objeto que se mueve (el paisaje desde la ventana de un tren en marcha, un tambor giratorio con franjas verticales). La fase lenta representa un movimiento involuntario de persecución hasta el límite de la mirada conjugada cómoda y se sigue de la fase correctiva hacia la dirección opuesta para fijar el objeto. Su demostración demuestra que una persona no está ciega. Una lesión de la región parietal unilateral puede causar pérdida del nistagmo optocinético.

El nistagmo vestibular aparece cuando se hace rotar el cuerpo o se irriga el conducto auditivo externo con agua fría (prueba calórica vestibular), y el nistagmo de "punto final" se refiere al producido al mirar por el extremo del ojo.

Nistagmo espontáneo

Puede ser congénito o adquirido. El nistagmo congénito típicamente tiene una frecuencia alta y una forma de onda variable (en ocasiones, pendular) y depende marcadamente de la fijación. No se relaciona con lesión estructural cerebral y se plantea por la historia de pérdida de la visión en fases tempranas de la vida.

El nistagmo espontáneo adquirido por una lesión vestibular periférica es típicamente horizontal primario con un componente de torsión en todas las posiciones de la mirada, y no cambia de dirección con los cambios de la mirada. No obstante, se incrementa en amplitud con la mirada en dirección hacia la fase rápida y disminuye en amplitud con la mirada contraria a la fase rápida (ley de Alexander).

El nistagmo rotatorio hacia abajo evocado por los cambios posturales de la cabeza es característico del vértigo posicional paroxístico benigno. El nistagmo espontáneo de origen central (ya sea por una lesión en el tronco cerebral o el cerebelo) tiene solamente el componente vertical, horizontal o torsional, y cambia su dirección con los cambios en la posición de la mirada.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

El nistagmo espontáneo con latidos hacia abajo siempre es de origen central y puede observarse en las lesiones del bulbo o de la unión cervicobulbar (enfermedad de Wernicke, siringobulbia, malformación de Chiari tipo 1 (más de 5 mm de herniación de las tonsilas cerebelosas por debajo del agujero magno), invaginación basilar y flocular).

El nistagmo con latidos hacia arriba puede empeorar al mirar hacia arriba o al mirar hacia abajo. Cuando empeora con la mirada superior indica lesión de la protuberancia o vermis cerebeloso (degeneración cerebelosa alcohólica) y cuando empeora con la mirada inferior la lesión habitualmente está en el bulbo o protuberancia (enfermedades desmielinizantes, antiepilépticos, tumores).

Otras causas reportadas de nistagmo hacia arriba son las vasculares y la enfermedad de Wernicke. El nistagmo vertical bidireccional indica enfermedad del tegmento pontobulbar o pontomesencefálico. Los tumores del ángulo pontocerebeloso pueden causar un nistagmo horizontal bilateral, más grosero del lado de la lesión.

Nistagmo evocado por la mirada

Siempre es en dirección de la mirada y suele presentarse independientemente de la fijación. Comúnmente ocurre por intoxicación farmacológica (fenobarbital, fenitoína, alcohol, diacepam), pero puede presentarse en la miastenia grave, esclerosis múltiple y atrofia cerebelosa. Otras variantes de nistagmo evocado por la mirada son:

- Nistagmo evocado por la mirada horizontal asimétrico. Indica una lesión estructural del tronco cerebral o cerebelosa (especialmente del ángulo cerebelopontino). La lesión generalmente está en el lado del nistagmo de mayor amplitud.
- Nistagmo de rebote. Desaparece o cambia de dirección a medida que se conserva la posición excéntrica de la mirada. Cuando los ojos regresan a la posición primaria ocurre el nistagmo en la dirección de las sacudidas del retorno. Se presenta en la atrofia cerebelosa y lesiones estructurales focales del cerebelo. Se piensa que es la única forma de nistagmo específica de lesión cerebelosa.

El nistagmo desconjugado por la mirada, con frecuencia, se debe a lesiones del fascículo longitudinal medial, pero puede ocurrir en otras lesiones que incluyan a los núcleos oculomotores. El nistagmo disociado ocurre solo en el ojo que efectúa la abducción, es frecuente en la esclerosis múltiple, y probablemente constituye una oftalmoplejía internuclear bilateral incompleta porque se asocia con demora del ojo aducente.

El nistagmo de convergencia es una oscilación rítmica en la que la abducción lenta de un ojo respecto del otro se sigue de un movimiento rápido de aducción. Usualmente se asocia con otras variantes de nistagmo o de las manifestaciones del síndrome de Parinaud. Sugiere una lesión del techo del mesencéfalo.

El nistagmo periódico alternante evoluciona con cambios en su dirección al adoptar el ojo la posición primaria de la mirada. Se observa, con frecuencia, en las lesiones de la unión craneoespinal. También puede ocurrir en tumores cerebelosos, enfermedad de Creutzfeld-Jakob, ataxia-telangiectasia, traumatismos y ence-falopatía hepática.

La oscilopsia es una sensación de movimiento ilusorio del ambiente en el que los objetos estáticos parecen moverse de un lugar a otro. Puede asociarse con un nistagmo severo o con lesión bilateral de los laberintos. En esta última situación no aparece nistagmo y se provoca típicamente por el movimiento del cuerpo.

Otros movimientos oculares anormales

Sacudida o reverencia ocular. Consiste en un movimiento conjugado rápido del ojohacia abajo seguido de un retorno lento a la posición primaria. El fenómeno ocurre por lesión pontina grave. En la encefalopatía metabólica se ha reportado el fenómeno de reverencia inversa (ocurre un movimiento ocular rápido en sentido superior, seguido de un movimiento lento de retroceso hacia la posición indiferente).

Mioclono ocular. Son oscilaciones pendulares rítmicas continuas, usualmente verticales, a una frecuencia de 2-5 Hz. Se asocia al mioclono palatino (temblor de 1-3 Hz). La oscilación pendular vertical en un paciente en coma sugiere una lesión del puente. El mioclono oculopalatal se debe a lesiones de la oliva inferior, núcleo dentado y núcleo rojo.

Aleteo ocular (flúter ocular). Oscilaciones horizontales, intermitentes y breves que se originan en la posición primaria de la mirada. Frecuentemente aparecen en las lesiones cerebelosas, pero pueden ocurrir en las encefalopatías.

Opsoclono. Son los movimientos oculares conjugados, rápidos en las direcciones horizontal, rotatoria y vertical, que empeoran con los movimientos voluntarios o la necesidad de fijar los ojos (ojos bailadores). Son continuos, caóticos y persisten durante el sueño. El síndrome de opsoclono-mioclono-ataxia por lo general se debe a un neuroblastoma oculto en niños (en mediastino). En los adultos ocurre especialmente en relación con el cáncer de mama y de células pequeñas del pulmón, encefalitis vírica y enfermedad parainfecciosa (sida, rickettsias). El opsoclono puede observarse en

booksmedicos.org

booksmedicos.org

intoxicaciones (antidepresivos, litio, organofosforados, cocaína, talio, haloperidol).

Dismetría ocular. Descarga de movimientos oculares sacádicos hacia arriba y abajo a menudo seguidos de múltiples intentos para fijar . Puede presentarse en fijación excéntrica o en refijación de la posición primaria de la mirada. Es indicativo de lesión del cerebelo o sus vías con imposibilidad secundaria para controlar los movimientos oculares.

Mioquimias del músculo oblicuo superior . Producen un movimiento rotatorio monocular intermitente de alta frecuencia y baja amplitud con una oscilación monocular sintomática. También causan movimientos pulsátiles de todo el globo ocular los "tics " del orbicular de los párpados (mioquimias del orbicular de los párpados).

Trastornos motores de las pupilas

Midriasis

Es el aumento de tamaño de la pupila por encima de 5 mm. Puede ser unilateral o bilateral (ver Fig. 4.6). La midriasis unilateral usualmente se valora primero mediante las pruebas siguientes:

- Anamnesis para descartar contacto accidental o facticia con sustancias midriáticas (atropina, tropicamida, epinefrina, efedrina, cocaína, inhalantes adrenérgicos, lidocaína). Es frecuente en enfermeras y farmacéuticos.
- Reflejos pupilares a la luz y acomodación. La desigualdad de tamaño entre las dos pupilas (anisocoria) mayor en la luz sugiere enfermedad parasimpática, como la pupila tónica de Adie (ver Fig. 4.5). Si la anisocoria es menor que 1 mm y se mantiene igual en la luz y oscuridad, siendo las pupilas redondeadas y reactivas, el paciente puede tener una anisocoria fisiológica.
- Examen con lámpara de hendidura para determinar lesión estructural del iris(trauma, glaucoma de ángulo cerrado, iritis, uveítis). De esta forma se precisa la discoria (alteración de la forma circular normal de la pupila) y la pupila ectópica o excéntrica (generalmente ocurre por traumatismo ocular o iritis).
- Fondo de ojo para descartar papiledema.
- Prueba de la pilocarpina 0,1 %. Se diluye 0,5 mL de pilocarpina 2 % en 10 mL de cloruro de sodio 0,9 %. Se indica si presenta reflejo pupilar anormal y examen estructural del iris normal. La constricción indica pupila de Adie.
- Prueba de la pilocarpina 1 %. Se diluye 0,5 mL de pilocarpina 2 % en 0,5 mL de cloruro de sodio 0,9 %. Se indica después de la prueba precedente si la historia no es clara sobre el uso accidental o intencional de midriáticos (no ocurre constricción o es mínima). La constricción tampoco ocurre en la lesión del iris, pero si en la parálisis del tercer nervio craneal.

Las causas de midriasis pueden ser oculares, neurológicas o farmacológicas. Las causas oculares de midriasis incluyen la atrofia del iris, rotura traumática del esfínter del iris y glaucoma de ángulo cerrado.

Las causas neurológicas relevantes de midriasis son el síndrome de Parinaud, la parálisis completa del III nervio craneal (por hernia transtentorial del uncus temporal, aneurismas de la arteria comunicante posterior).

En el síndrome de Parinaud o mesencefálico dorsal hay parálisis o paresia de la mirada conjugada vertical (hacia arriba y abajo) y paresia de la convergencia con pupilas fijas (disociación luz-visión cercana). La lesión mesencefálica dorsal se produce por pinealoma, tumor del tercer ventrículo posterior, cisticercosis, hidrocefalia, infarto localizado, esclerosis múltiple.

El síndrome del vértice de la basilar puede conducir a signos neurooftalmológicos prominentes causados por isquemia bilateral del mesencéfalo, tálamo y lóbulos occipitales.

Los hallazgos esenciales del síndrome incluyen anormalidades pupilares (usualmente midriasis y reactividad pobre a la luz), parálisis de la mirada vertical, déficit del campo visual, y depresión del nivel de conciencia.

Cuando el núcleo de Edinger-Westphal se lesiona, las pupilas se hallan fijas y dilatadas. Puede presentarse una pupila excéntrica después del infarto del mesencéfalo. En ocasiones, las pupilas se hallan en posición media y pobremente reactivas como combinación de la interrupción de la vía simpática y parasimpática.

En el síndrome de Koerber Salus Elschnig también aparecen anormalidades pupilares y parálisis de la mirada vertical junto con nistagmo retractorio y signos de afección del mesencéfalo.

La midriasis con pruebas oftalmológicas normales (midriasis aislada) requiere de monitorización por la posibilidad de compresión parcial del nervio oculomotor secundaria a aneurisma de la arteria comunicante posterior.

En caso de asociarse parálisis oculomotora debe realizarse sistemáticamente estudios de neuroimagen para descartar aneurisma intracraneal, neoplasia o HTE. La midriasis puede presentarse en la migraña oftalmopléjica y como parte del fenómeno de Marcus Gunn.

En la pupila de Adie existe midriasis irregular sin respuesta a la luz o la acomodación. En la lámpara de hendidura se visualizan parálisis regionales del esfínter

booksmedicos.org

booksmedicos.org

del iris. Las pupilas tienen una respuesta constrictora hipersensible a la administración de agonistas muscarínicos diluidos. La causa más frecuente es el síndrome de Adie (asocia hiporreflexia o arreflexia muscular), pero también ocurre en traumatismos, sífilis, cirugía o lesiones del ganglio ciliar orbitario.

La midriasis bilateral puede causarse por drogas sistémicas y sustancias químicas (homatropina, cocaína, efedrina, adrenalina), tirotoxicosis, parálisis parasimpática bilateral (herniación uncal bilateral), bloqueo de la unión neuromuscular (botulismo), y neuropatía del motor ocular común (diabetes mellitus, difteria).

Miosis

Es la disminución de tamaño de la pupila por debajo de 2 mm. Las causas se dividen en oculares, neurológicas o farmacológicas. Entre las causas oculares se incluyen la iritis, la atrofia del iris, la miosis congénita o administración prolongada de fármacos mióticos en el glaucoma. Son causas neurológicas relevantes el síndrome de Horner (ver Fig. 4.5), la pupila de Argyll-Robertson y las lesiones pontinas.

Cuando la miosis es unilateral, la anisocoria mayor en la oscuridad sugiere la presencia del síndrome de Horner. Dicho síndrome se produce por la lesión de las vías oculosimpáticas en alguno de sus niveles (hipotálamo, tronco del encéfalo, médula espinal, raíces espinales anteriores C-8 a T-2, ganglio cervical superior o vaina de la carótida interna hasta el iris y párpado superior). Sus hallazgos claves incluyen: miosis unilateral; ptosis palpebral incompleta y anhidrosis (solo ocurre en pacientes con lesiones centrales o preganglionares); además, se observan cambios vasomotores faciales (efecto arlequín). En la oscuridad la pupila de Horner se dilata con mayor lentitud (demora entre 15-20 s) y en menor grado. Puede existir heterocromía del iris (diferencias de color entre los dos iris, o una parte de un iris despigmentada con color azul grisáceo) en las lesiones oculosimpáticas congénitas, y raramente en las lesiones adquiridas. La miosis es un hallazgo frecuente como complicación pupilar de la diabetes mellitus.

Una prueba farmacológica relevante para reconocer el síndrome de Horner es la instilación de dos gotas de cocaína a 4 o 10 % (separadas por 1 min) en cada saco conjuntival. Se evalúa la respuesta a los 45-60 min. La anisocoria de 1 o más mm es considerada diagnóstica del síndrome de Horner . Luego, para verificar que la ausencia de dilatación no se debe a una lesión del iris o del músculo dilatador, se comprueba que la pupila miótica se dilata con la instilación de fenilefrina 1 %.

La miosis bilateral puede causarse por fármacos (acetilcolina, fisostigmina, neostigmina, pilocarpina, reserpina), hemorragia pontina, tumor pineal, fase apneica de la respiración de Cheyne-Stokes, y sífilis (pupila de Argyll-Robertson bilateral).

En la miosis unilateral es preciso realizar, de manera sistemática, serología de sífilis y glucemia. Ante la ausencia de otros signos neurológicos se debe indicar radiografía de tórax con vista selectiva en vértice de pulmón para descartar tumor de Pancoast.

Otro estudio que puede requerirse es la TC cervical y de tórax. La presencia de signos neurológicos centrales o de dolor indica la realización de estudios de neuroimagen intracraneal. Para el diagnóstico preciso de la lesión bulbar lateral se requiere de RM craneal.

Un síndrome de Horner con cefalea ipsolateral puede ser la única manifestación de la disección de la ACI, y requiere RM axial cefálica en T1 y una angiografía por RM cervical para el diagnóstico. Los casos congénitos requieren valoración con RM de cuello-tórax-abdomen y niveles de catecolaminas urinarios porque se considera como causa el neuroblastoma. Cuando existe una historia típica de cefalea en racimos sin hallazgos anormales no se aplica el estudio con pruebas especiales.

Exoftalmos o proptosis

Es el desplazamiento del globo ocular hacia el extremo anterior de la cavidad orbitaria por un aumento de volumen y presión en su interior. Debido a las relaciones de la órbita con las estructuras vecinas usualmente se requiere un enfoque multidisciplinario (oftalmología, neurología, neurocirugía, otorrinolaringología, endocrinología y oncología).

Inicialmente se requiere la valoración por oftalmología. Para la medición de las desviaciones oculares se utiliza la regla milimetrada, o preferiblemente el exoftalmómetro de Hertel. Este dispositivo se coloca en los bordes laterales de la órbita y se visualiza el vértice corneal en un espejo colocado sobre una escala milimetrada. El valor normal entre el borde orbitario y el vértice corneal varía entre 21-24 mm (dependiendo del color de la piel y la edad); pero lo más importante es que las diferencias entre los dos ojos mayores de 2 mm son sospechosas, y por encima de 5 mm son anormales.

Acorde con la ubicación de la lesión causante de la proptosis pueden existir variaciones en el desplazamiento ocular. Una lesión en el vértice de la órbita produce un exoftalmos axial. En contraste, una lesión en la fosa de la glándula lagrimal desplaza el ojo hacia delante, abajo y adentro.

La presencia de manifestaciones orbitales también puede ser muy útil para el diagnóstico topográfico. El dolor ocular es común en la enfermedad orbitaria aguda (inflamatoria, hemorrágica, traumática o tumoral

booksmedicos.org

booksmedicos.org

de rápido crecimiento) y es típica la queja de que aumenta con los movimientos oculares.

Otros signos orbitales incluyen edema de tejidos blandos periorbitales o de los párpados, quemosis (edema conjuntival secundario a hipertensión venosa), inyección conjuntival y masa palpable orbitaria. La limitación de los movimientos oculares con velocidad sacádica normal sugiere una enfermedad orbitaria restrictiva. Puede referirse amaurosis a la abducción en los meningiomas que involucran al nervio óptico.

El diagnóstico diferencial comprende a los trastornos que pueden simular una proptosis: megaglobo ocular, debilidad de los músculos extraoculares, enoftalmos contralateral, asimetría del tamaño de las órbitas, ptosis contralateral y retracción del párpado ipsolateral.

Pruebas especiales. En todos los casos se indica la realización de hemograma y hemoquímica básica, ultrasonido de órbita (modo A y B) y TC axial selectiva de órbita. Es preferible la RM de órbita (si está disponible), que puede auxiliarse del uso de contraste y la supresión del tejido graso. Se requiere de seguimiento evolutivo con neuroimagen de la masa intraorbitaria.

La oftalmopatía tiroidea es la causa más frecuente de proptosis, por lo que se debe indicar T_3, T_4 y TSH si no existe historia de hipertiroidismo; además, se realizan estudios para determinar inmunosupresión.

Las lesiones vasculares distinguibles por su aspecto clínico y de neuroimagen son: hemangioma capilar (masa compleja infiltrativa con flujo vascular intratumoral), linfangioma (hemorragia frecuente en una masa lobular multilobulada con señales heterogéneas), hemangioma cavernoso (lesión frecuente en el adulto, redondeada, bien circunscrita, intensificación difusa y patrón moteado) y várices venosas (cambian de tamaño con la maniobra de Valsava). El pseudotumor intraocular y el linfoma se muestran como lesiones difusas infiltrativas capaces de envolver y extenderse a cualquiera de las estructuras retrobulbares.

La biopsia del tejido orbitario engrosado se aplica para la diferenciación histológica si no hay respuesta al protocolo con esteroides (se mantiene el dolor, proptosis, hay deterioro visual progresivo, o el diagnóstico es desconocido) o hay recurrencia. Se obtienen muestras al efectuar la exploración o la descompresión orbital por vía de una orbitotomía lateral en las lesiones correspondientes. En las edades pediátricas se requiere diferenciar histológicamente la miositis idiopática del rabdomiosarcoma. La biopsia por punción se puede indicar ante la sospecha de metástasis.

Las mujeres deben consultarse con ginecología para descartar carcinoma de mama con metástasis orbitaria. La miositis orbitaria idiopática (infiltrado inflamatorio linfocítico) se diagnostica al descartar linfoma sistémico, lupus eritematoso sistémico, sarcoidosis, enfermedad de Crohn, enfermedad de Whipple, enfermedad de Lyme, granulomatosis de Wegener y enfermedad paraneoplásica.

Anosmia

La anosmia o hiposmia (pérdida o disminución del olfato) es el trastorno clínico de la olfacción más frecuente. La anosmia específica o parcial se define como la incapacidad para percibir algunos olores. La hiperosmia es la sensibilidad incrementada frente a los olores.

Examen neurológico específico

En la valoración del paciente que aqueja un déficit del olfato se requiere primeramente excluir las afecciones nasales mediante una exploración física de nariz y senos paranasales apropiado, y de una anamnesis que considere los datos referentes a las diversas causas posibles.

El examen de la olfacción es pertinente efectuarlo cuando se sospecha una lesión de los fascículos olfatorios o de las vías olfatorias. Como las pruebas de imágenes craneales son útiles para detectar, precozmente, las lesiones orbitofrontales (como los meningiomas), dicho examen se ha hecho menos importante y se considera opcional.

La olfacción puede estimarse a la cabecera del paciente con aromas fáciles de reconocer (café, chocolate, vainilla, tabaco, aroma de rosas, jabón, pasta dental, etc.). Deben evitarse las sustancias irritantes (mentol, pimienta, alcanfor, amoníaco, ácido acético, alcohol y formaldehído), que estimulan los receptores nociceptivos del nervio trigémino, excepto que se sospeche que el paciente finge. Cada fosa nasal se examina por separado.

Primero es necesario verificar que ambas cavidades nasales estén permeables. El examinador aplica compresión digital de un lado de la nariz para ocluir una de las fosas nasales.

Luego, se le indica al sujeto que mantenga la boca y los ojos cerrados. Al situar la sustancia olorosa frente a la fosa nasal abierta se hace que inhale fuerte (4-5 aspiraciones). Entonces se pregunta si siente algo y luego se insta a identificar el olor. La persona normal debe percibir el olor en ambos lados y con frecuencia puede identificarlo.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Causas principales

Las principales causas de anosmia son:

- Enfermedades nasales. Fumador , rinitis crónica (alérgica, atrófica, cocaína, infección herpética, influenza), sinusitis, poliposis nasal, uso excesivo de vasoconstrictores nasales.
- Lesión del neuroepitelio olfatorio (receptor o axones). Traumatismo craneal, cirugía craneal, hemorragia subaranoidea, meningitis crónica, tóxica (solventes orgánicos, aminoglucósidos, tetraciclinas, corticos-teroides, metotrexato, opiáceos, levodopa), metabólica (deficiencia de tiamina, déficit de cinc, insuficiencia suprarrenal y tiroidea, cirrosis hepática, insuficiencia renal, variaciones menstruales), granulomatosis de Wegener, lesiones compresivas e infiltrativas (craneofaringioma, meningioma, aneurisma, meningoencefalocele).
- Lesión central (o de las vías olfatorias). Enfermedades degenerativas (Parkinson, Alzheimer, Huntington, Pick, síndrome de Parkinson-demencia de Guam), epilepsia del lóbulo temporal, esclerosis múltiple.
- Simulación e histeria.

Dentro de las causas más frecuentes de déficit de la olfacción están las infecciones virales del tracto respiratorio superior, las enfermedades de los senos nasales o paranasales, y el envejecimiento. Puede ocurrir anosmia por carencia nutricional (vitaminas del complejo B, cinc), por las pulverizaciones nasales y por las gotas usadas para el tratamiento de la rinitis y sinusitis. La anosmia congénita se observa en el hipogonadismo masculino (síndrome de Kallmann).

Dentro de las causas neurológicas relevantes se hallan los traumas de la cabeza que seccionan las prolongaciones neuronales que cruzan a través de la placa cribiforme, la esclerosis múltiple y el tumor frontal. La disfunción olfatoria puede ser el primer signo de enfermedad de Alzheimer y de enfermedad de Parkinson. La asociación de anosmia con ceguera nocturna progresiva se presenta en la enfermedad de Refsum.

La disosmia o parosmia (distorsión de los olores que se presentan) sugiere trastornos nasofaríngeos (empiema de los senos nasales), histeria, psicosis y lesiones del lóbulo temporal. Las alucinaciones olfatorias (percepción de los olores sin que exista el estímulo externo correspondiente) usualmente obedecen a lesiones del lóbulo temporal con crisis epilépticas (crisis uncinadas). Ocasionalmente las alucinaciones olfatorias aparecen en la enfermedad de Alzheimer, el síndrome de retirada de alcohol y las psicopatías sexuales.

Ageusia

Es la pérdida de la capacidad de percepción y distinción del sabor de las cosas.

Examen neurológico específico

La ageusia unilateral se identifica aplicando soluciones acuosas débiles de azúcar, sal, ácido acético (o limón) y quinina. Se le indica al paciente que saque la lengua y se le administra la solución de prueba en el borde de los dos tercios anteriores de la lengua (parte sensitiva del nervio facial) de cada lado mediante un aplicador húmedo o un gotero. La sustancia no debe derramarse, difusamente, en la mucosa y el paciente no debe hablar durante la aplicación. Se elimina la olfacción al lograr que el examinado ocluya su nariz o aguante la respiración durante la aplicación del estímulo.

Además, el paciente no debe hablar durante el examen. Después de enjuagarse la boca con agua, se le pide al paciente que señale el sabor que percibe (dulce, salado, ácido y amargo). Una alternativa durante la aplicación consiste en pedirle que señale en un papel la palabra correspondiente. La prueba para identificar ageusia en el tercio posterior de la lengua (nervio glosofaríngeo) es técnicamente muy difícil.

Cuando la ageusia es bilateral se indica enjuagar la boca con una solución diluida de azúcar, sal común, ácido cítrico y cafeína. Luego de saborear cada solución, se ordena que la expulse y se lave la boca con agua. Finalmente el paciente debe indicar cuando ha apreciado una sustancia y se le pregunta que la identifique.

Causas principales

Las principales causas de ageusia son:

- Fármacos. Penicilamina, captopril, hipolipidemiantes, antihistamínicos, antimicrobianos, antineoplásicos, broncodilatadores, antidepresivos y antiepilépticos.
- Enfermedades neurológicas. Parálisis de Bell, disautonomía familiar, esclerosis múltiple, encefalitis viral, traumatismo craneal, síndrome paratrigeminal de Raeder.
- Trastornos endocrinometabólicos o nutricionales. Insuficiencia renal o hepática, síndrome de Cushing, hipotiroidismo, diabetes mellitus, déficit de vitamina A y del complejo B (vitamina B_{12}).
- Mala higiene dental, tabaquismo, enfermedades virales (posinfluenza y hepatitis viral), esclerodermia, síndrome de Sjögren, fibrosis quística, tumores orofaríngeos, irradiación de cabeza y cuello.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La causa más común de disminución del gusto es la vinculada con la disminución del olfato porque ambas sensaciones se relacionan. Los deterioros combinados del gusto y el olfato se observan en las enfermedades virales (influenza y hepatitis viral), en la insuficiencia renal o hepática, síndrome de Cushing, hipotiroidismo, diabetes mellitus y en la esclerosis múltiple. Las causas comunes de ageusia son el envejecimiento, el tabaquismo y la ingestión de fármacos.

La pérdida completa del gusto (ageusia) requiere una lesión neurológica amplia y bilateral de los nervios craneales VII, IX y X. Las lesiones unilaterales talámicas y del lóbulo parietal se pueden asociar con déficit contralateral de las sensaciones gustativas. La pérdida o variaciones del olfato y gusto son extremadamente raras como síntoma psicógeno aislado.

Trastornos neurootológicos

Pérdida de la audición

La disminución de la agudeza auditiva (hipoacusia) o la pérdida total de la audición (sordera) se clasifica topográficamente en tres tipos: conductiva, sensorineural y central.

La pérdida auditiva conductiva ocurre por un déficit del mecanismo que transforma y conduce los sonidos a la cóclea. Sus principales causas son:

- Oído externo. Atresia congénita, estenosis adquirida, trauma, otitis externa crónica, osteoma o exostosis, otitis externa, neoplasia del canal externo (células basales, células escamosas).
- Membrana timpánica. Timpanosclerosis, perforación, engrosamiento de la membranatimpánica (por infección, traumatismo o cirugía).
- Oído medio. Anormalidad congénita de los huesecillos, otitis media aguda o crónica, efusión del oído medio, colesteatoma, discontinuidad osicular (trauma, infección, colesteatoma), otosclerosis, timpanosclerosis, fractura del hueso temporal, complicación quirúrgica, neoplasia del oído medio (tumor glómico, adenoma), deshicencia del canal semicircular superior
- Síndromes con anormalidades del oído externo o medio. Treacher Collins, Pierre Robin, Crouzon, Apert, Goldenhar, Turner.

La pérdida auditiva sensorineural se presenta por las siguientes enfermedades de la cóclea o de la rama coclear del octavo nervio craneal:

- Trastornos congénitos. Síndrome de Waardenburg (confluencia de las cejas, heterocromia del iris), síndrome de Alport (nefritis intersticial), síndrome de Usher (retinitis pigmentaria), mutación de la conexina 26, malformación de la cápsula ótica, acueducto vestibular largo.
- Infecciones. Sarampión, paperas, citomegalovirus, sífilis congénita, enfermedad de Lyme, Micoplasma pneumoniae, meningitis aguda purulenta (especialmente por neumococo y *Haemophilus*), meningitis crónica (tuberculosa, micótica).
- Inducida por el ruido: explosiones, ruido industrial sostenido, música intensa.
- Medicamentos ototóxicos. Aminoglucósidos, vancomicina, quinina, salicilatos, cisplatino.
- Enfermedad de Ménière.
- Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada.
- Hemosiderosis meníngea.
- Vascular. Oclusión de la arteria auditiva o su rama coclear, o presumiblemente espasmo arterial migrañoso.
- Lesión del nervio acústico neoplásica (schwannomas, neurofibromas, meningiomas, dermoides, carcinoma metastásico) o por el hueso temporal (enfermedad de Paget, displasia fibrosa, osteopetrosis).
- Presbicusia.

En tercer lugar, la forma central, con frecuencia, no evoluciona con pérdida auditiva de tono puro debido a que las vías auditivas centrales son bilaterales. En esta se distinguen dos subtipos:

1. Lesiones del núcleo o fibras nerviosas cocleares. Placas desmielinizantes, infarto o tumor.
2. Lesiones bilaterales de las áreas auditivas primarias en los lóbulos temporales (raro).

Anamnesis

Las preguntas iniciales son: ¿cómo está su audición? Cuando el sujeto notó pérdida auditiva se precisa: ¿afecta a uno o ambos oídos?, ¿comenzó repentina o gradual?, ¿cuáles son los síntomas asociados? En los niños pequeños son indicios de pérdida auditiva la ausencia de respuesta a la voz de los padres o a los sonidos ambientales, o un retraso en el desarrollo del habla.

Para distinguir la pérdida conductiva de la sensorineural se pregunta: ¿tiene dificultad especial para comprender a las personas cuando hablan?, y ¿qué diferencia ocurre en un ambiente ruidoso?

En la pérdida neurosensorial existe especial dificultad para comprender el habla y aparentemente las personas hablan entre dientes. Los ambientes ruidosos empeoran el síntoma, pero en la pérdida conductiva los ambientes ruidosos ayudan (Tabla 4.3).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 4.3. Características diferenciales de la pérdida auditiva conductiva y sensorineural

Características	*Pérdida auditiva conductiva*	*Pérdida auditiva neurosensorial*
Ubicación de la lesión	Oído externo o medio	Cóclea, nervio coclear
Tono de voz	Suave o normal	Fuerte
Ambiente ruidoso	Mejora	Empeora
Prueba de Weber	Lateralizada al oído afectado	Lateralizada al oído sano
Prueba de Rinne	Conducción ósea = conducción aérea o conducción ósea > conducción aérea	Conducción aérea > conducción ósea
Tono afectado predominantemente	Grave	Agudo

Los síntomas relacionados (como el dolor ótico o el vértigo) ayudan a valorar las causas probables; además, debe indagarse sobre los factores tóxicos cocleares (aminoglucósidos, cisplatino, furosemida, aspirina) y acerca de la exposición continua a ruidos intensos.

Exploración física

Con la exploración física del oído usualmente se detectan las anormalidades del oído externo o medio, excepto cuando existe fijación de los huesecillos (otosclerosis), discontinuidad de los huesecillos por un trauma, o erosión secundaria en la otitis media crónica con o sin colesteatoma. El examen de la función auditiva incluye las pruebas de audiometría simple e instrumental.

Audiometría simple

En el paciente aquejado de pérdida auditiva, tinnitus o vértigo es necesario determinar la agudeza auditiva. Primero se puede realizar una acumetría simple. El examinador ocluye un oído del paciente o le indica que lo haga.

Cuando existen diferencias en la agudeza auditiva entre ambos oídos se mueve el dedo con suavidad y rapidez en el conducto ocluido. El ruido producido por el roce evita que el oído cerrado efectúe la función del otro oído. Luego el examinador se ubica de pie a 30-60 cm de distancia y hace una espiración completa con el propósito de minimizar la intensidad de la voz. Se murmuran al azar números o palabras de dos sílabas con acentuación similar (dócil, ágil) con suavidad hacia el oído descubierto. Si no se escucha se aumenta la intensidad a un nivel medio, y a uno intenso. Para evitar que el paciente lea los labios, el examinador cubre su boca u obstruye su visión. Se debe determinar a qué distancia oye las palabras.

La audición también se puede estimar notando la habilidad para percibir el sonido hecho cuando el examinador frota su pulgar y dedo índice frente al meato auditivo externo, pero para una evaluación más precisa se usa un reloj de pulsera mecánico. Este artefacto se coloca fuera del intervalo de audición de un oído, mientras el otro está cerrado, y se acerca hasta la distancia en que puede oír el *tictac*. El examinador también se aplica este procedimiento para comparar ambas distancias y detectar anormalidades.

Cuando la audición es anormal se puede intentar distinguir entre la pérdida auditiva conductiva y sensorineural. Se requiere de una habitación silenciosa y un diapasón de 512 Hz o de 1024 Hz (acumetría instrumental). Las frecuencias especificadas se incluyen en los límites del habla humana (300-3000 Hz); además, los diapasones con tonos más bajos tienden a sobrestimar la conducción ósea y pueden percibirse como vibración.

Prueba de Weber. Prueba de lateralización

Se coloca la base del diapasón vibrando sobre la parte superior de la cabeza del paciente, en medio del cráneo. Luego, se le pregunta si escucha el sonido en el oído derecho, en el izquierdo, o en el centro de la cabeza.

Normalmente, el sonido se percibe en la línea media y del mismo modo en ambos oídos (Weber central). A veces, el paciente normal percibe el sonido vagamente y se ha de presionar más firmemente el mango del diapasón en la cabeza. Si el paciente no responde, se coloca el diapasón en la frente, en el entrecejo o en los incisivos superiores.

La sensibilidad de la prueba se puede aumentar (más de 5 dB) si el paciente bloquea los canales auditivos externos presionando simultáneamente con sus índices ambos orificios. Si el sonido se lateraliza al lado de la sordera unilateral, la pérdida auditiva es conductiva; si se refiere al otro lado de la sordera unilateral, la pérdida es sensorineural grave.

Prueba de Rinne (prueba de comparación de la conducción aérea y la conducción ósea)

Primero se coloca la base del diapasón vibrando suavemente en la apófisis mastoides hasta que el paciente no logre escuchar el sonido. Entonces, rápidamente, se coloca el diapasón a 1-3 cm del canal auditivo con sus ramas paralelas hacia el oído.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Se debe precisar hasta cuándo el sujeto puede oírlo por esta vía. Normalmente, la percepción del sonido se prolonga más con la conducción aérea que con la conducción ósea. Esto también puede observarse en un oído con pérdida auditiva sensorineural. En las enfermedades del aparato de conducción hay disminución o desaparición de la conducción aérea, mientras que la conducción ósea se preserva.

La prueba de Rinne se realiza primero con el diapasón de 512 Hz. Si la conducción ósea es mayor que la conducción aérea se utiliza el diapasón de 1 024 Hz; si la conducción aérea supera a la conducción ósea no es necesario usar el diapasón de 1 024 Hz. El diapasón de 512 Hz produce una conducción ósea mayor que la conducción aérea cuando la pérdida auditiva conductiva es mayor que 20 dB, y el diapasón de 1 024 Hz la produce cuando el componente conductivo de la hipoacusia es mayor que 25 dB.

En caso de no disponerse de un diapasón, la prueba de Rinne puede realizarse con un reloj mecánico de pulsera. Aquí también se compara el tiempo durante el que se percibe el tictac al aplicar el reloj sobre la apófisis mastoides y frente a la oreja.

Prueba de Schwabach

Consiste en comparar la conducción ósea del paciente con la de un sujeto normal. Un diapasón vibrando sobre la apófisis mastoides debe percibirse durante 16 a20 s. Las variaciones anormales de dicho tiempo se definen como Schwabach alargado o acortado.

Pruebas especiales

Las pruebas de cabecera de la audición (roce de dedos, voz susurrada, tictac del reloj, prueba de Weber y Rinne) tienen pobre sensibilidad y alta especificidad para determinar la hipoacusia en adultos mayores. Por este hecho, ante la sospecha de déficit en la audición se indican las pruebas audiológicas, incluso con normalidad de la exploración física de la audición. La prueba de Rinne y la prueba de Weber pueden pesquisar cualquier pérdida auditiva, pero su real objetivo es identificar el déficit en las bajas frecuencias (≤ 512 Hz) de tipo unilateral (Weber) o conductivo (Rinne).

Para facilitar la evaluación objetiva de la audición están disponibles varias pruebas neurofisiológicas: registro de los PEA TC y la audiometría conductual (audiometría de tonos puros, estimulación aérea, ósea y campo libre con enmascaramiento contralateral; pruebas de: sisi, tone decay, Weber y de umbral no confortable). Los valores normales del umbral del audiograma de tonos puros oscilan entre 0 y 25 decibeles. La logoaudiometría valora la capacidad de repetición y discriminación de una serie de palabras cortas de igual acentuación.

La pérdida auditiva conductiva puede confirmarse examinando la impedancia del oído medio. Dicho examen mide la resistencia del oído medio al paso de los sonidos y permite diferenciar la discontinuidad de los huesecillos de la rigidez o efecto de masa que interfiere en los movimientos de la ventana oval.

Si el audiograma revela lesión neurosensorial se requiere de una batería de estudios audiométricos (incluyendo PEATC) para determinar el sitio de anormalidad (coclear versus retrococlear).

Los pacientes con lesión coclear pueden mostrar una pérdida auditiva de baja frecuencia, una configuración audiométrica plana, o más comúnmente una pérdida auditiva de alta frecuencia.

La discriminación del lenguaje hablado se preserva relativamente en comparación con la pérdida auditiva de los tonos puros. El umbral del reflejo estapedial está reducido al ser determinado por mediciones de impedancia. El PEATC muestra un retraso en la primera onda, con una latencia interpico normal o acortada. En general, en la mayoría de los trastornos cocleares (como la otosclerosis) se indica la TC de alta resolución.

Asimismo, en la lesión del nervio coclear usualmente existe una pérdida auditiva de alta frecuencia. Sin embargo, la discriminación del lenguaje tiende a estar más afectada que la pérdida auditiva de tono puro. Como parte de la audiometría de impedancia el reflejo estapedial está ausente o muestra una adaptación anormal o decaída. El PEATC demuestra ondas ausentes, pobremente formadas o latencia interpico normal o con aumento del intervalo interpico (absoluto o en comparación con el oído opuesto).

Los análisis de laboratorio a realizar en la lesión retrococlear dependen de la sospecha clínica e incluyen: hemograma, glucemia, lipidograma, función tiroidea, coagulograma (incluyendo tiempo de protrombina), serología de sífilis y VIH. La TC de cráneo se realiza con cortes selectivos en fosa posterior para diagnosticar tumores del ángulo pontocerebeloso. Si la TC de cráneo es normal se precisa de la RM (del conducto auditivo interno, huesos temporales, tronco cerebral y hemisferios cerebrales) en caso de hipoacusia neurosensorial unilateral progresiva e insidiosa para descartar tumor pequeño del ángulo pontocerebeloso (< 1,5-2 cm de diámetro), placas de esclerosis múltiple o infarto cerebral de tronco cerebral.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Sordera psicógena

Usualmente la sordera no orgánica es un problema de simulación. Los signos claves de sordera psicógena son:

- Es parte de una pérdida pansensorial o hemisensorial. Ocurre anestesia y pérdida del olfato, visión, gusto, audición y movimiento en todo el cuerpo o un lado del cuerpo.
- No existe orientación mediante las otras aferencias sensoriales. El paciente no atiende al examinador y aparentemente lo ignora. Los sordos orgánicos atienden a la cara y labios del examinador , y cuando el trastorno se ha prolongado elevan su tono de voz; en las formas unilaterales usualmente el oído bueno se dirige hacia el examinador
- Presencia de reflejo oculopalpebral. Se cierran los párpados cuando se produce un ruido agudo cerca del oído (aplaudir con las manos).

Tinnitus

Es la sensación auditiva fantasma que surge en la cabeza y es percibida en uno o ambos oídos, o dentro de la cabeza. Su carácter es variable (timbrazo, zumbido, silbido, soplido, rugido, chasquido, pulsátil).Tradicionalmente el tinnitus (o acúfenos) se divide en objetivo (se escucha por el paciente y el examinador) y subjetivo (se escucha solo por el paciente). La forma objetiva es rara, pero se asocia con trastornos serios que requieren de un diagnóstico precoz.

Dicha distinción clásica es imprecisa al depender de la identificación por el examinador y no de la fisiopatología del trastorno. Es más precisasu división en sensorineural (originado en el sistema auditivo) y por sonidos somáticos (derivados de las estructuras somáticas alrededor del oído, incluyendo las vasculares, la articulación temporomandibular y la musculatura faríngea).

El sensorineural se describe como un sonido similar a un rugido, timbrazo, grillo o escape de vapor . Con frecuencia tiene una evolución impredecible de empeoramiento y mejoría, pero no tiene el ritmo regular sugestivo de relacionarse con la respiración o los ruidos cardíacos (la forma más común de tinnitus por sonidos somáticos). Usualmente la lesión sensorineural evoluciona con un tinnitus subjetiv, el cual obedece a las causas siguientes:

- Fenómeno normal o tinnitus fisiológico.
- Lesión del oído medio (efusión del oído medio, otitis media crónica, otosclerosis).
- Lesión del oído interno (enfermedad de Ménière, exposición a ruido intenso).
- Lesión del nervio craneal VIII (neuroma acústico).

Los pacientes con tinnitus por sonidos somáticos pueden reportar que varias maniobras voluntarias afectan el tono o timbre. Este fenómeno puede ser evocado por varias maniobras, como mover los ojos, las mandíbulas, y varios movimientos del cuello, brazos, y piernas. Sus causas son:

- Vasculares. Estenosis aórtica, estenosis de la arteria carótida, disección carotídea, displasia fibromuscular, MAV de la cabeza y cuello, fístula carotideocavernosa, aneurisma craneal o cervical, hipertensión arterial, anemia severa, bocio vascularizado, divertículo del seno sigmoideo, HTE, turbulencia o estenosis del seno sigmoideo o la vena yugular superior, tumor vascular (del glomo yugular, histiocitosis X).
- Tuba de Eustaquio con abertura fija.
- Movimiento del paladar (mioclono palatino), de la faringe (deglución) o de la articulación temporomandibular.

Evaluación otofaringológica

Identifica una enfermedad auditiva asociada que pueda causar o exacerbar el tinnitus persistente. En esta etapa diagnóstica se buscan las enfermedades del oído, exposición al ruido o fármacos ototóxicos, e historia de trauma. El tinnitus puede ser breve y limitado después de exponerse a ruidos o medicamentos (como la aspirina).

Para una evaluación precisa se indica la consulta con el especialista en otorrinolaringología, con especial énfasis en:

- Otoscopia para descartar obstrucción del conducto auditivo externo por cerumen impactado, perforación timpánica, infección, tumor del glomo, etc.
- Audiograma de tono puro. Es necesario determinar la conducción aérea y ósea de umbrales de tonos. Si existe sordera de conducción es preciso realizar audiometría de impedancia (timpanometría, mediciones del reflejo estapedial) y audiometría de la voz.

La audiometría tiene los objetivos siguientes: identificar y cuantificar la pérdida auditiva, identificar un componente conductivo potencialmente tratable, diferenciar la enfermedad coclear de la retrococlear.

Aunque el tinnitus o la pérdida auditiva pueden ocurrir aisladamente, es frecuente que ambos síntomas se combinen. El tinnitus es un síntoma importante para el diagnóstico de la enfermedad de Ménière.

La pérdida auditiva asociada con tinnitus puede resultar de: lesiones otológicas crónicas (daño coclear inducido por ruido, presbiacusia u otosclerosis); causas infecciosas (otitis, secuelas de enfermedad de Lyme, sífilis u otra enfermedad inflamatoria); inducido

booksmedicos.org

booksmedicos.org

por fármacos (aspirina, antiinflamatorios no esteroideos, aminoglucósidos, diuréticos, vincristina, cisplatino), y enfermedad neurológica (esclerosis múltiple, traumatismo craneal, neuroma acústico u otro tumor del ángulo cerebelopontino).

En ocasiones, el tinnitus consiste en un ruido resonante al respirar asociado con una sensación de oído lleno. Dichos enfermos también aquejan autofonia (escucha excesiva de su propia voz en los oídos) predecible y molesta. Usualmente los síntomas se alivian cuando el paciente está en supino y retornan después de un corto periodo colocado en posición erecta.

La causa es una permeabilidad anormal de la tuba de Eustaquio que permite la transmisión de sonidos de la faringe al oído. Normalmente la tuba de Eustaquio está cerrada en reposo y se abre solamente al deglutir o bostezar.

Las contracciones musculares causan un sonido de clic que puede percibirse en los pacientes con mioclono palatino y espasmo del músculo estapedio o tensor del tímpano. La queja de un chasquido rápido en el oído sugiere una apertura y cierre rápido de la tuba de Eustaquio por un mioclono palatino.

Las contracciones musculares periódicas del mioclono palatino se pueden revelar con la inspección cuidadosa de la cavidad oral. Sin embargo, el diagnóstico confiable puede requerir de la endoscopia nasal porque el mioclono se inhibe frecuentemente al abrir la boca. El mioclono palatino puede ser un síntoma aislado o una manifestación de compresión del tronco cerebral o de una parálisis supranuclear.

Evaluación neurovascular

Esta segunda etapa diagnóstica, con frecuencia, comprende el examen cardiovascular y la determinación de signos neurológicos asociados.

Los sonidos somáticos causantes de tinnitus más comunes son los vasculares. El tinnitus de cualidad pulsátil usualmente resulta del flujo sanguíneo turbulento en la estenosis carotídea, MAV, valvulopatías (usualmente estenosis aórtica), ciertos tumores en la base del cráneo (del glomo yugular) y por gasto cardíaco alto (anemia severa).

Cuando se valora al paciente se precisa si el ruido pulsátil es coincidente con el pulso; es frecuente observar que el paciente no ha relacionado el ruido auditivo con los ruidos cardíacos. El diagnóstico diferencial incluye los soplos arteriales y venosos, y ocasionalmente los tumores vasculares.

La auscultación con la campana y el diafragma del estetoscopio se realiza en la órbita, áreas preauriculares, proceso mastoideo y región periaural, arterias carótidas y el corazón. Con esta técnica de la exploración física se pueden detectar soplos o roces que típicamente son sincrónicos con el pulso.

La diferenciación entre los soplos arteriales y venosos se determina fácilmente con la compresión suave de la vena yugular ipsolateral que oblitera los sonidos venosos, pero no los arteriales. El cuello debe palparse para detectar masas y el oído debe inspeccionarse buscando una masa roja detrás de la membrana timpánica típica del tumor del glomo; además, en el tinnitus pulsátil se indica el examen de la presión arterial y el fondo de ojo.

Debe buscarse la presencia de síntomas de afectación del octavo nervio craneal (vértigo, audiograma con sordera neurosensorial, PEATC con lesión neural) o afectación de los nervios craneales V y VII. Estos datos indican un posible tumor del ángulo pontocerebeloso o compresión vascular. Es importante la detección de signos de tronco cerebral (posible esclerosis múltiple, tumor, infarto cerebral) y papiledema (indica HTE).

Pruebas especiales

En el tinnitus sensorineural los potenciales evocados auditivos son, con frecuencia, necesarios, incluso sin diferencia significativa de los umbrales auditivos; sin embargo, los PEATC no sustituyen la audiometría convencional.

Cuando el tinnitus se asocia con una pérdida auditiva unilateral se indica la realización de estudios de imágenes craneales para excluir una lesión del ángulo cerebelopontino. El tinnitus unilateral es un síntoma precoz de neuroma acústico, incluso años antes de aparecer la pérdida auditiva o la inestabilidad dela marcha.

La RM realzada con gadolinio es el examen más sensible para detectar tumores pequeños. En el mioclono palatino se debe indicar la RM o TC craneal para descartar una enfermedad del SNC. La existencia de tinnitus sin otra información apuntando a la existencia de un tumor, usualmente no es suficiente para indicar la RM de cráneo.

En los ancianos con tinnitus pulsátil la prueba diagnóstica inicial es el ultrasonido carotídeo. Cuando el ultrasonido sea negativo o en los pacientes jóvenes sin soplo carotídeo, el procedimiento de elección es la angiotomografía computarizada por su alta sensibilidad para detectar anormalidades del hueso temporal y vasculares pequeñas. Las imágenes tomográficas de base de cráneo permiten observar la erosión del agujero yugular en caso de sospecharse un tumor del glomo yugular.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Las emisiones otoacústicas espontáneas son raramente percibidas, y se producen por las vibraciones espontáneas de los cilios de las células ciliadas externas de la cóclea. Ocasionalmente pueden ser escuchadas por el examinador, pero usualmente se requieren de micrófonos y amplificadores especiales para identificarlas.

Vértigo

El vértigo es una ilusión de movimiento del paciente o el medio. Usualmente es fácil de reconocerlo cuando el paciente refiere una sensación giratoria, ya sea que los objetos del ambiente giran alrededor o se mueven rítmicamente en una dirección o que la cabeza y el cuerpo dan vueltas. Sin embargo, el paciente puede describir otras sensaciones menos definidas:

- De desplazamiento de un lado a otro o de abajo a arriba del cuerpo, usualmente la cabeza (como el balanceo en un barco).
- De hundimiento, elevación o inclinación del piso o la pared.
- De estar inclinado o ser empujado hacia el suelo o hacia un lado cuando camina (sensación de impulsión o pulsión).

Este síntoma se produce por un trastorno del sistema vestibular, y se divide topográficamente en periférico (debido a lesión del receptor) o central (debido a lesión de los nervios vestibulares o las conexiones centrales del tronco cerebral y cerebelo. La disfunción vestibular asimétrica se implica en la producción del vértigo (Tabla 4.4).

La distinción entre la ilusión de movimiento del ambiente (vértigo objetivo) o de movimiento del paciente con respecto al entorno (vértigo subjetivo) es de dudoso valor semiológico. El vértigo general tiende a asociarse con náuseas, vómitos, palidez, sudación y ansiedad.

El mareo es un término inespecífico; con frecuencia se usa por los pacientes para describir el vértigo, pero también se refiere en los tres trastornos siguientes:

1. Desequilibrio. Es una disfunción de los sistemas vestibular, somatosensorial, visual y de los lóbulos frontal, cerebelo y núcleos grises basales. Hace referencia a la inestabilidad o pérdida de balance sin vértigo. El paciente puede sentirse normal cuando está estacionario, pero se nota la dificultad al caminar. Ocurre en la ataxia cerebelosa, la apraxia de la marcha, el síndrome parkinsoniano y en el déficit propioceptivo (por neuropatía periférica, alcoholismo crónico, tabes dorsal).
2. Presíncope. Refiere la sensación de mareo que ocurre antes del síncope. Puede acompañarse de debilidad muscular generalizada y palidez. El mecanismo es la reducción del FSC difusa.
3. Mareo psicofisiológico (pseudovértigo). Combinación de síntomas vagos reportados como flotación, balanceo, fatiga, sensación de que el cuerpo se ha empujado o cierta sensación no natural en la cabeza. Los síntomas empeoran con el estrés, fatiga y las actividades de la vida diaria. Suele presentarse acompañado de hiperventilación. Puede desarrollarse después de los trastornos laberínticos. Se vincula con la neurosis de ansiedad, pánico, fobia, histeria y depresión. También los esquizofrénicos refieren sensaciones vagas de mareos.

Anamnesis

El primer paso consiste en pedirle al paciente que describa sus síntomas usando palabras diferentes a mareos y vértigo. La razón de esta precisión radica en que los pacientes pueden usar estos términos para describir cuadros no vertiginosos: inestabilidad, flotación, nebulosidad en la cabeza, intolerancia al movimiento, debilidad generalizada, visión borrosa, sensación de irrealidad, presíncope, síncope, o caídas. Estos síntomas no

Tabla 4.4. Características típicas del vértigo periférico y central

Características	*Vértigo periférico*	*Vértigo central*
Intensidad	Severa	Ligera
Inicio	Súbito	Gradual
Duración	Segundos a minutos	Semanas a meses
Empeora con los movimientos de la cabeza	Sí	No
Fatigabilidad	Sí	No
Náusea y vómitos	Severos	Variable, pueden estar ausentes
Trastornos del equilibrio	Ligero a moderado; puede caminar	Severo; incapacidad para pararse y caminar
Síntomas asociados comunes	Auditivos	Ataxia cerebelosa, afectación de otros nervios craneales o de las vías largas
Oscilopsia	Ligera	Severa
Caracteres típicos del nistagmo asociado	Horizontal o rotatorio -horizontal. No cambia de dirección con el cambio de la mirada y se suprime con la fijación óptica	Puramente horizontal, vertical o torsional, multidireccional. Cambia de dirección con cambio en la posición de la mirada y no se suprime con la fijación óptica
Prueba calórica	Paresia del canal	Hiperexcitabilidad
Recuperación	Días a semanas	Meses o no mejora

booksmedicos.org

booksmedicos.org

vertiginosos pueden deberse a enfermedades del SNC (migraña), cardiovasculares (anoxia cerebral por hipotensión arterial) o sistémicas (disfunción tiroidea, embarazo, menstruación, hipoglucemia, anoxia cerebral por anemia).

Luego, para precisar la ubicación de la lesión y la causa del vértigo se buscan los datos siguientes:

- Patrón temporal. Tiempo de evolución, duración (segundos, minutos, horas) y frecuencia. Según la evolución temporal se distingue el vértigo agudo y el crónico (duración mayor que 12 meses).
- Factores desencadenantes (movimientos de la cabeza), agravantes (alcohol, nicotina y cafeína) y atenuantes.
- Síntomas asociados. Para el diagnóstico diferencial son de especial interés los síntomas auditivos (pérdida auditiva, tinnitus), autonómicos (náusea, vómitos, palidez, diaforesis, bradicardia), neurológicos (diplopía, parálisis, alteraciones sensitivas, trastornos de la conciencia, cefalea, disartria, disfagia) y psíquicos (alucinaciones, ilusiones, conducta bizarra, depresión, insomnio).
- Historia de factores tóxicos vestibulares (aminoglucósidos, amiodarona, quinina, cisplatino, ácido etacrínico), traumatismo craneal o cervical reciente, factores de riesgo cardiovasculares (cardiopatía, hipertensión arterial) y de enfermedades de transmisión sexual (sífilis); además, se indaga sobre la historia familiar de mareo o pérdida auditiva.

Cuando ocurren episodios de vértigo se precisa la secuencia de eventualidades (incluyendo las actividades al inicio, presencia de aura, cualidad, las respuestas del paciente durante el ataque y la capacidad funcional luego del ataque).

Exploración física

Los datos más útiles son los cambios ortostáticos de la presión y pulso arterial, la evaluación de la postura y la marcha, y los caracteres del nistagmo. Para la evaluación subsiguiente del paciente con vértigo se indican los procedimientos siguientes:

Examen otológico

Es crítico examinar el oído externo y medio para determinar los trastornos infecciosos o inflamatorios. La otoscopia precisa la presencia de cerumen impactado, cuerpos extraños y perforación timpánica. El examen de la función auditiva (audiometría) permite precisar la pérdida auditiva como conductiva o sensorineural. La mayoría de los pacientes con vértigo tienen una lesión vestibular periférica y requieren una evaluación otológica.

Examen neurológico

Se enfatiza, en particular, en la reactividad pupilar, los movimientos extraoculares, el fondo de ojo, sensibilidad y motilidad facial, articulación del lenguaje, signos de vías neurales largas, prueba índice-nariz, movimientos alternantes rápidos, postura de pie, prueba de Romberg y marcha. Las anormalidades oculares sutiles pueden ser los únicos indicios de lesión cerebelosa.

Examen cardiovascular

En las personas ancianas con factores de riesgo cerebrovascular se enfatiza en la búsqueda de soplo cardíaco, ritmo cardíaco irregular y soplo carotídeo.

Examen vestibular

Maniobra de movimientos de la cabeza. Prueba indicativa de disfunción laberíntica más sencilla. El paciente sacude su cabeza de lado a lado para evocar los síntomas descritos y observar el grado de inestabilidad postural durante la maniobra. La maniobra, con frecuencia, reproduce el vértigo en las lesiones vestibulares periféricas. Los movimientos oculares deben observarse para precisar la evocación de nistagmo posicional (indicativo generalmente de una disfunción vestibular). Debido al riesgo de desplazamiento de placas de ateroma en las arterias vertebrobasilares con los movimientos súbitos, la maniobra debe evitarse en personas ancianas.

Maniobra de empuje de la cabeza. Se aplica a la cabecera del paciente ante la sospecha de una lesión vestibular periférica. Se agarra la cabeza del paciente y se aplica una aceleración breve y de pequeña amplitud hacia un lado y luego hacia el otroAl comenzar los ojos deben estar alejados 10° de la posición primaria en la órbita y se hace que miren la nariz del examinador. El examinador debe buscar la presencia de movimientos oculares rápidos correctivos en una dirección que indican una disminución de la reactividad vestibular periférica ipsolateral. La prueba es positiva en lesiones del laberinto o el nervio octavo, incluyendo el área de entrada de la raíz. Es negativa en el infarto cerebeloso.

Maniobra de Nylen-Bárány (o maniobra de Dix-Hallpike). Se utiliza para provocar nistagmo o vértigo posicional benigno por lesión del canal semicircular posterior. Se lleva al enfermo desde la posición sentada a la reclinación con la cabeza inclinada hacia atrás 30-45º sobre el extremo de la mesa de examen y girado 30-45º hacia un lado. El examen se repite con la cabeza girada hacia el otro lado. Se observan las características del nistagmo en esta posición y al recuperar el paciente la posición de sentado.

Prueba de desviación del índice de Bárány . El examinador se ubica a la distancia de un largo del brazo

booksmedicos.org

booksmedicos.org

del examinado. Entonces se le indica al paciente que con su brazo extendido toque con su dedo índice, el dedo índice del examinador. Después se ordena que baje el brazo, y que con los ojos cerrados repita la acción. El examinador debe mantener su dedo índice en la misma posición. La maniobra se repite con el otro brazo. Es necesario fijarse en los movimientos y su precisión. En condiciones normales el paciente realiza el procedimiento. En la disfunción vestibular no lo hace o se desvía uno o los dos índices en el mismo sentido.

Prueba de la marcha en estrella. Se le vendan los ojos al paciente y se le indica que camine diez pasos hacia delante y diez pasos hacia atrás varias veces. El signo consiste en una desviación de la línea inicial, siempre en el mismo sentido, como si dibujara los radios de una estrella. La marcha puede terminar de espaldas a la dirección en que comenzó el paciente a caminar de frente.

En la disfunción vestibular unilateral clásicamente se describe la desviación de la actitud (prueba de la plomada), la marcha en estrella, la caída en la prueba de Romberg y la desviación de los índices hacia el mismo lado de la lesión.

La demostración de lesiones vestibulocerebelosas puede lograrse haciendo que el paciente camine con los ojos cerrados y los brazos extendidos. Normalmente, se efectúa una desviación menor que 15°, o aparece un movimiento rotatorio; la asimetría de la función laberíntica se demuestra con desviación excesiva hacia el lado afecto.

Otra maniobra consiste en caminar alrededor de una silla con los ojos cerrados; el aumento o disminución del radio indica una disfunción entre los dos laberintos. En las afectaciones bilaterales las desviaciones de la posición del equilibrio pueden efectuarse en todos los sentidos en bipedestación y en marcha (marcha de beodo).

Pruebas especiales

El sistema vestibular también puede examinarse con métodos instrumentales que producen el desplazamiento del líquido endolinfático de los canales semicirculares. Habitualmente el especialista en otorrinolaringología aplica e interpreta las pruebas siguientes:

Prueba giratoria de Bárány

La estimulación laberíntica también puede producirse girando al paciente en la silla de Bárány cerca de 10 veces en 20 s. Luego se detiene bruscamente el movimiento y se valora la dirección del nistagmo. Los ojos del paciente deben conservarse cerrados o tapados durante la rotación para evitar los efectos del nistagmo optocinético. La prueba permite explorar simultáneamente ambos lados.

Estimulación calórica. Bitérmica

Cada conducto auditivo externo se irriga por 30 s con agua a 30 °C y a los 5 min después a 44 °C. La cabeza del paciente debe levantarse 30° del plano horizontal para aumentar la sensibilidad del canal semicircular horizontal. En las personas normales, el agua fría induce una desviación tónica ligera de los ojos hacia el lado irrigado. Luego de un periodo de latencia de 20 s, aparece nistagmo al lado irrigado que usualmente dura 90-120 s. En la neuronitis vestibular aparece disminución o ausencia de respuesta al agua caliente irrigada ipsolateralmente en el conducto auditivo externo para la fase rápida y lenta. Cuando existe irritabilidad vestibular la respuesta será exagerada (vértigos, náuseas, nistagmo).

Evaluación clínica

A partir de los datos de la anamnesis y la exploración física se enfocan trastornos clínicos distintivos que orientan hacia causas específicas. No obstante, es muy útil la división clásica desde el punto de vista topográfico en vértigo periférico y vértigo central.

Vértigo periférico

Es la forma más frecuente y es causado por los trastornos siguientes:

- Vértigo paroxístico posicional benigno.
- Otitis media, laberintitis.
- Enfermedad de Ménière.
- Tóxicos (aminoglucósidos).
- Traumatismo laberíntico: directo, barotrauma.
- Fístula perilinfática.
- Colesteatoma.
- Síndrome de deshicencia del canal semicircular.
- Neuronitis vestibular y síndrome de Ramsay-Hunt (herpes zoster ótico).

El vértigo periférico incluye las formas clínicas siguientes:

- Episodios breves, sin síntomas auditivos o neurológicos. Puede deberse a neuronitis vestibular (vértigo agudo recurrente que usualmente aparece en jóvenes y adultos después de infecciones respiratorias altas) o a vértigo posicional benigno (vértigo que dura segundos y recurre con los cambios bruscos de posición de la cabeza).
- Episodios recurrentes de vértigo (durante varios minutos a horas) y pérdida auditiva sensorineural unilateral. Aparece en la enfermedad de Ménière (el tinnitus subjetivo, constante o intermitente, es el otro elemento de la tríada clásica), neuroma acústico,

booksmedicos.org

booksmedicos.org

colesteatoma (usualmente hay historia de otitis media recurrentes) y laberintitis sifilítica (estigmas de sífilis congénita o signos de neurosífilis, serología positiva).
- Episodio agudo con dolor ótico. Puede deberse a neuropatía del nervio craneal VIII en la evolución del síndrome de Ramsay-Hunt (herpes zoster ótico con erupción en el conducto auditivo externo) o por laberintitis infecciosa aguda (fiebre, pérdida auditiva, náusea, vómitos, signos de mastoiditis). La laberintitis puede ocurrir también por alergia o por sustancias tóxicas.
- Historia de inicio abrupto asociado con traumatismo craneal, barotrauma, presión súbita (al levantar objetos pesados, estornudar o toser) o de otomastoiditis crónica con colesteatoma. Indica fístula perilinfática. Usualmente se asocia pérdida auditiva.

Cuando el vértigo de causa indeterminada (ausencia de anormalidad en el examen otológico y neurológico) no mejora con la terapia médica apropiada se indica el seguimiento a intervalos de 3-6 meses, y la realización anual de pruebas audiométricas. Ocasionalmente los neuromas acústicos pequeños o la enfermedad de Ménière evolucionan hacia una presentación clínica identificable. También para el diagnóstico es útil examinar a los pacientes con las manifestaciones agudas en los trastornos que evolucionan con examen normal intercrisis (vértigo posicional benigno y enfermedad de Ménière).

Vértigo central

Sus causas son:
- Enfermedad cerebrovascular. ATI del territorio vertebrobasilar, infarto en el territorio de las arterias cerebelosas, infarto de la ínsula (territorio de la ACM), hemorragia cerebelosa y del tronco cerebral.
- Migraña. Tipo basilar, vértigo paroxístico benigno de la infancia, vértigo migrañoso.
- Crisis epiléptica. Vertiginosa, rotatoria (giratoria), vestibulogénica (evocadas por la estimulación vestibular calórica); vértigo por antiepilépticos.
- Esclerosis múltiple, desmielinización posinfecciosa.
- Trastornos de la unión craneocervical. Fusión congénita del atlas y el agujero magno, dislocación atlantoaxial, platibasia e invaginación basilar, malformación de Chiari tipo 1.
- Tumores que involucran el nervio craneal octavo (neuroma acústico, tumor del glomo yugular, meningioma del ángulo pontocerebeloso), tronco cerebral o cerebelo (astrocitomas, ependimomas, meduloblastomas, hemangioblastomas).
- Degeneración cerebelosa paraneoplásica (cáncer uterino, mama, pulmón, linfoma de Hodgkin).
- Ataxia episódica tipo 2.

El vértigo puede ser un síntoma de diversos síndromes neurológicos clínicos (bulbar lateral, pontino lateral e inferior, del ángulo pontocerebeloso) o asociarse con otros trastornos neurológicos (oftalmoplejía internuclear, lesión cerebelosa, migraña); además, según los datos clínicos es posible la orientación diagnóstica hacia las siguientes causas neurológicas específicas:

Síndrome vestibular asociado con la migraña. El vértigo migrañoso es relativamente común. Evoluciona con ataques de vértigo (espontáneo o posicional) recurrentes, coincidentes o relacionados con síntomas migrañosos (cefalea, sonofobia, fotobia, escotoma centelleante u otra aura) y que duran de segundos a días. Otros síndromes son la migraña tipo basilar, el vértigo benigno paroxístico de la infancia y la migraña hemipléjica familiar.

Enfermedades cerebrovasculares. El ATI vertebrobasilar y el síndrome del robo de la subclavia se sugieren por episodios vertiginosos que duran minutos (usualmente de 1-15 min) y concurren con diplopía, disartria, ataxia cerebelosa, ataque de caída y torpeza de las extremidades. Los ataques de vértigo aislado pueden ocurrir en relación con la oclusión del segmento distal de las arterias vertebrales entre las arterias cerebelosas posteroinferior y anteroinferior. El síndrome rotacional de la arteria certebral se presenta con crisis vertiginosas recurrentes evocadas por movimientos rotacionales de la cabeza. El vértigo precedido de cefalea o dolor cervical es un signo de disección de la AV. La presencia de factores de riesgo vasculares (edad avanzada, hipertensión arterial, hiperlipidemia, etc.) y un déficit neurológico focal agudo sostenido apunta hacia un ictus. La cefalea y rigidez de nuca sugiere hemorragia cerebelosa. La isquemia laberíntica tiene un inicio abrupto y usualmente se asocia con signos de infarto del tronco cerebral o cerebelo. La hemorragia laberíntica espontánea típicamente se presenta súbita con sordera unilateral y vértigo severo; usualmente ocurre en pacientes con diátesis hemorrágica o meningitis. El vértigo también puede relacionarse con diversas vasculitis (lupus eritematoso sistémico, síndrome de Cogan, enfermedad de Behçet, síndrome de Churg-Strauss, granulomatosis de Wegener, arteritis de células gigantes, síndrome de Susac).

Esclerosis múltiple. El vértigo puede asociarse con oftalmoplejía internuclear o disfunción cerebelosa transitoria de inicio en una persona no anciana. Una placa

booksmedicos.org

booksmedicos.org

de desmielinización puede causar síntomas semejantes a una vestibulopatía periférica aguda, pero el nistagmo no se suprime con la fijación óptica.

Trastornos de la unión craneocervical. Existen crisis espontáneas y desencadenadas por la posición asociadas con síntomas auditivos, disartria, disfonía, ataxia, cuello de corta longitud, baja de implantación del cabello, rango de movimientos limitados, signos de nervios craneales bulbares, y, a veces, hidrocefalia.

Tumor de fosa posterior. Se sugiere ante un vértigo central persistente asociado con otras manifestaciones neurológicas. La historia de familiares cercanos con neurofibromatosis tipo II sugiere neurofibroma, meningioma, glioma y schwannoma. Un cáncer sistémico se relaciona con la degeneración cerebelosa paraneoplásica o metástasis en la fosa posterior.

Las causas más comunes de vértigo/nistagmo posicional son las enfermedades cerebrovasculares, atrofia espinocerebelosa, esclerosis múltiple, malformación de Chiari tipo 1, tumores del tronco cerebral y cerebelo, y algunos fármacos.

Pruebas especiales

La mayoría de los análisis de laboratorio no son útiles para precisar la causa del vértigo. No obstante, para completar la evaluación inicial se indica hemograma, hormonas tiroideas, glucemia y factor reumatoideo. En los casos de lesión vestibular o auditiva (fluctuante o progresiva) debe descartarse una sífilis terciaria. El electrocardiograma es importante en los pacientes ancianos o con factores de riesgo cardiovasculares.

Pruebas vestibulofisiológicas y otofisiológicas

La videoelectronistagmografia es una prueba útil en ciertos casos para valorar, refinadamente, la disfunción vestibular dado que permite el registro de los movimientos oculares sin la fijación visual. Para obtener las respuestas se aplica la estimulación vestibular, visual, cervical, calórica, rotacional y posicional.

Para precisar un déficit auditivo se indica el audiograma de tono puro, y si existe sordera de conducción se aplica la audiometría de impedancia. Si el audiograma revela lesión neurosensorial se utiliza el PEATC para diferenciar la lesión coclear, del octavo nervio craneal y de tronco cerebral. Ciertos trastornos evolucionan con hallazgos audiológicos típicos (la pérdida auditiva sensorineural de baja frecuencia y fluctuante del síndrome de Ménière).

Pruebas de imágenes

La radiografía del hueso temporal se indica cuando existe clínica sugestiva de mastoiditis crónica. La laberintitis obliterante progresiva y la deshicencia del canal semicircular superior puede diagnosticarse con TC de alta resolución de los huesos temporales.

En el paciente joven con vértigo de inicio reciente sin causa periférica aclarada, o en el paciente con vértigo e hipoacusia neurosensorial (especialmente si es unilateral progresiva e insidiosa) u otros signos neurológicos focales centrales se requiere la RM de cráneo o la TC de cráneo con cortes selectivos en fosa posterior (permite valorar tumores del ángulo pontocerebeloso, hemorragia o infarto cerebeloso).

En los pacientes con alto riesgo de enfermedad cerebrovascular la angiografía por RM se puede indicar para visualizar la vasculatura intracraneal y el Doppler transcraneal puede detectar disminución del flujo en la AB. La RM con gadolinio es de elección para descartar un tumor pequeño del ángulo pontocerebeloso o un tumor intracanalicular (neuroma acústico), esclerosis múltiple o infarto cerebral de tronco cerebral.

Parálisis facial

La parálisis de los músculos faciales (prosoplejía) es un signo neurológico frecuente.

Examen neurológico específico

El examen de la función motora facial comprende las técnicas clínicas siguientes:

Inspección de la cara

En la parálisis facial durante el reposo se puede advertir la asimetría dela expresión facial, salida de saliva por un lado de la boca o movimientos anormales. En ocasiones, se requiere la conversación o las reacciones emocionales del paciente para detectar la parálisis facial. Posteriormente, se examinan los movimientos siguientes: elevar las cejas, fruncir la frente, cerrar los ojos, enseñar los dientes superiores e inferiores, inflar las mejillas, sonreír, hablar, silbar. Siempre se procura estimular y observar una sonrisa espontánea; además, en el paciente en coma se puede observar que, en el lado de la hemiplejía, el ala nasal no participa en la respiración y que la mejilla se infla durante la espiración y se retrae en la inspiración (signo del fumador de pipa).

Prueba de la fuerza del músculo orbicular del ojo

Se pide al enfermo que cierre los ojos con fuerza y luego se intenta elevar los párpados superiores con

booksmedicos.org

booksmedicos.org

los pulgares para determinar el grado de resistencia que se ofrece. En caso de existir paresia marcada, es imposible poder cerrar el ojo, y se observa cómo se desplaza hacia arriba (signo de Bell).

Prueba de la fuerza del músculo orbicular de la boca

Al paciente se le pide que insufle las mejillas. El médico presiona sobre estas, de manera simultánea, con sus dedos índices para determinar el grado de resistencia y observar si el aire se escapa por el ángulo bucal.

Signo del cutáneo del cuello de Babinski

En los sujetos normales, la contracción del músculo cutáneo del cuello puede observarse y palparse cuando el paciente abre su boca lo más ampliamente posible o flexiona su mentón contra el pecho. En la hemiplejía orgánica no se contrae el cutáneo del cuello del lado paralizado al abrir laboca. Si elinvestigador hace resistencia al movimiento, el signo se hace más evidente.

Signo de Chvostek

Indica hipersensibilidad del nervio facial.Al percutir ligeramente con el martillo (por delante del poro acústico externo y a 1,5-2 cm por debajo del arco cigomático) se produce la contracción involuntaria de parte de la musculatura mímica ipsolateral (cierto cierre del orbicular de los párpados y movimientos de la comisura bucal y las alas nasales).

Maniobra de Pierre-Marie-Foix

En el estupor, para demostrar la parálisis facial inferior, se aplica bilateralmente una presión intensa sobre el borde posterior de la rama ascendente del maxilar inferior. Esto per mite manife star reaccion es mímicas unilaterales a la irritación dolorosa.

En condiciones normales los músculos de la parte inferior de cara están controlados por las neuronas motoras superiores, que solo se localizan en el lado contrario de la corteza cerebral. Sin embargo, los músculos de la parte superior de la cara están controlados por vías de ambos lados de la corteza cerebral.Aunque se lesionen las neuronas motoras superiores de un lado, quedan otras del lado contrario y la mitad superior de ambos lados conserva su función. Esta particularidad del control motor facial determina la división semiológica de la parálisis facial en central (o supranuclear) y periférica (nuclear o infranuclear) (Fig. 4.7).

Parálisis facial central

La lesión unilateral de la vía ubicada entre la circunvolución frontal ascendente y el núcleo motor facial (vía corticonuclear) causa predominantemente debilidad de la mitad inferior de la hemicara contralateral (descenso de la comisura bucal y borramiento del surco nasogeniano).

La parte superior de la cara no está afectada o tiene solo una leve afectación del orbicular de los ojos y del frontal. El gusto y la salivación no se afectan.También puede existir una disociación de los movimientos faciales emocionales y voluntarias. En el lado de la parálisis facial se asocia, con frecuencia, una monoplejía o hemiplejía producida por la lesión de la vía corticoespinal contralateral.

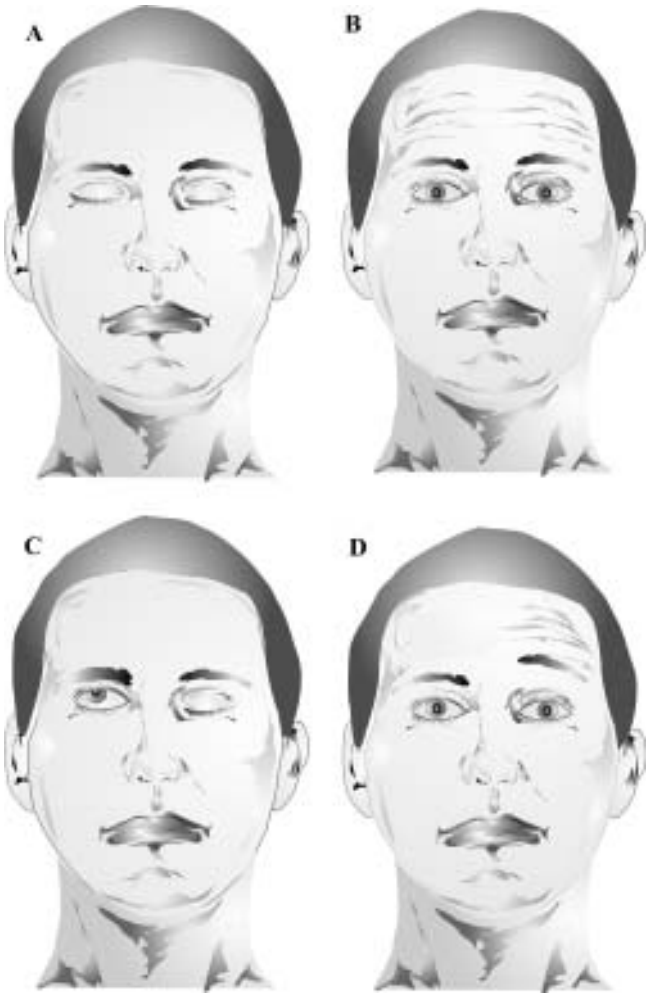


Fig. 4.7. Parálisis facial al cerrar los ojos y elevar las cejas.A y B. Por lesión de la neurona motora superior. C y D. Por lesión de la neurona motora inferior.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

En el coma la cara es simétrica, pero parece más amplia del lado paralizado; además, se presenta el signo del fumador de pipa (la mejilla del lado paralizado oscila inerte con los movimientos respiratorios, deprimiéndose en la inspiración y elevándose en la espiración más que la del lado sano) y se borra el surco nasogeniano de la hemicara afecta. Puede haber desviación de la cabeza y los ojos hacia el lado contrario al paralizado (el enfermo mira a la lesión).

Las causas más comunes de parálisis supranuclear son las lesiones cerebrovasculares, tumorales y la esclerosis lateral amiotrófica.

Parálisis facial periférica

El paciente puede aquejar entumecimiento o pesadez facial, pero no se demuestra un déficit sensitivo. En el lado paralizado se presentan los signos siguientes:

- Frente lisa, tensa y sin arrugas por borramiento de los pliegues frontales.
- Ceja caída o descendida, con imposibilidad de elevarla voluntariamente o fruncir el ceño
- Lagoftalmos. El ojo está más abierto por parálisis del músculo orbicular de los párpados. Hay ausencia del reflejo conjuntival.
- Signo de Bell. Al intentar cerrar el ojo, el globo ocular se dirige hacia arriba y afuera. Se asocia con incapacidad para ocluir completamente el ojo por acción voluntaria.
- Lagrimeo. Las lágrimas no drenan en el conducto nasolagrimal al alejarse el punto lagrimal de la superficie del ojo y ocurre drenaje por rebosamiento hacia el exterior.
- Mejilla flácida y en la espiración se proyecta más marcadamente que la del lado sano.
- Surco nasolabial plano o borrado.
- Comisura labial ligeramente descendida y desviada hacia el lado sano.
- Al insuflar las mejillas el aire se escapa por el ángulo bucal del lado afectado relacionado con la debilidad del músculo orbicular de la boca. Existe incapacidad para silbar. Hay aumento de la saliva y babeo por el ángulo de la boca.
- Dificultad en la masticación. La comida tiende a acumularse entre la mejilla y las encías. Se dificulta la elaboración del bolo alimentario y ocurre disartria discreta.
- Dificultad para afeitarse por inactividad en el músculo cutáneo del cuello.

En la parálisis facial fascicular ocurre compromiso de la totalidad de los músculos de la expresión facial ipsolateral con marcada asimetría facial. Acorde con determinados rasgos clínicos se puede precisar el sitio de la lesión del nervio facial (Tabla 4.5) y estimar las posibles causas.

Cuando la parálisis facial periférica evoluciona con degeneración axonal pueden existir secuelas motoras debidas a trastornos de la regeneración (reinervación aberrante). Las sincinesias ocurren por la reinervación aberrante de los músculos faciales inferiores por fibras perioculares y viceversa que producen una contracción inesperada de ciertos músculos al efectuar otros movimientos faciales voluntarios.

Las sincinesias motoras hemifaciales globales aparecen al intentar realizar movimientos simples y si son

Tabla 4.5. Características para el diagnóstico topográfico de la parálisis facial periférica

Localización de la lesión	*Manifestaciones clínicas*
Hemisferio cerebral o tronco cerebral por encima del núcleo del facial (lesión supranuclear)	Parálisis contralateral de los músculos faciales inferiores con preservación relativa de los músculos superiores
Protuberancia (nuclear o fascicular	Parálisis del VI nervio craneal o de la mirada conjugada hacia el sitio de la lesión, hemiparesia contralateral, nistagmo, hipoestesia termoalgésica contralateral
Ángulo pontocerebeloso o meato auditivo interno	Afectación de los nervios cranealesV, VII, IX, X Y XI, pérdida del gusto y salivación, pérdida del lagrimeo (lesión del ganglio geniculado), hiperacusia (audición exagerada y dolorosa por lesión proximal a la emergencia del nervio del estribo)
Canal facial	Pérdida del gusto en los dos tercios anteriores de la lengua ipsolateral y pérdida de la salivación, preservación del lagrimeo
Agujero estilomastoideo y trayecto extracraneal	Afectación parcial de grupos musculares acorde con el sitio de la lesión; puede existir lengua plicata y edema facial

booksmedicos.org

booksmedicos.org

muy intensas pueden originar una contracción masiva y dolorosa de toda la musculatura hemifacial.

En el caso de lesiones proximales, las sincinesias podrán incluir las fibras parasimpáticas, con lagrimeo durante la salivación (al comer aparecen las "lágrimas de cocodrilo").

Causas principales

Las causas principales de parálisis facial periférica acorde con la ubicación de la lesión se desglosan de la forma siguiente:

- Lesión en protuberancia. Congénita (enfermedad de Möbius), vascular (infarto pontino ipsolateral, hemorragia pontina tegmentaria), esclerosis múltiple, neoplásica (glioma, metástasis), encefalitis, poliomielitis aguda, siringobulbia, enfermedad de la neurona motora (esclerosis lateral amiotrófica con afectación bulbo-pontina).
- Lesión en ángulo pontocerebeloso o meato auditivo interno. Tumoral (neurinoma del nervio facial, meningioma, colesteatoma, tumor del glomo), aracnoiditis, meningitis (tuberculosa, meningocócica, carcinomatosis meníngea), dolicomegabasilar.
- Lesión en el canal facial. Parálisis de Bell, Herpes zoster (síndrome de Ramsay-Hunt), infección por VIH, enfermedad de Lyme (borreliosis), otitis, mastoiditis, fractura del peñasco, diabetes mellitus, síndrome de Guillain-Barré, CIDP, enfermedad de Paget, neoplásica (metástasis, leucemia, sarcoma u otro tumor óseo).
- Lesión en el agujero estilomastoideo o el trayecto extracraneal. Neurosarcoidosis, lepra, tumores de la parótida, paperas (raro), síndrome de Melkersson-Rosenthal, traumática (penetrante, de nacimiento, anestesia por bloqueo mandibular, cirugía parotídea y mastoidea, quemadura facial).

La parálisis facial periférica idiopática (parálisis de Bell) es la causa más frecuente de parálisis facial periférica (aproximadamente 60-75 % del total). Probablemente esta entidad se debe a la reactivación del VHS tipo I en el ganglio geniculado que causa inflamación, compresión, e isquemia del nervio facial dentro del conducto de Falopio. Como consecuencia ocurre desmielinización, y en casos severos degeneración axonal. Se caracteriza por un comienzo agudo de parálisis o paresia de todos los grupos musculares faciales de un lado. Puede recogerse el antecedente de una infección viral inespecífica. Es común el dolor retroauricular y pueden asociarse parestesias faciales, disgeusia, hiperacusia y sequedad ocular.

El diagnóstico se establece al descartar las restantes causas de parálisis facial. Son datos de buen pronóstico la parálisis incompleta, el corto periodo de progresión, el inicio rápido de la recuperación, ausencia de trastornos del gusto, y la edad menor de 60 años.

En casos selectos, se indica la consulta con el especialista en otología para detectar alteraciones de la membrana timpánica (otitis media, colesteatomas, vesículas en el síndrome de Ramsay-Hunt).

Dentro de los datos indicativos de un trastorno específico como causa de la parálisis facial periférica (parálisis sintomática) se encuentran:

- Mordedura de garrapata con eritema migratorio o artritis, área geográfica endémica (noreste de América del norte): enfermedad de Lyme.
- Vesículas en el meato auditivo externo conducto auditivo externo, membrana timpánica y mucosa orofaríngea: síndrome de Ramsay-Hunt (a menudo se asocia afectación del nervio craneal VIII).
- Edema facial (en particular labial) recurrente de inicio en la infancia o adolescencia, en ocasiones, asociado con lengua fisurada: síndrome de Melkersson-Rosenthal.
- Inicio insidioso y evolución progresiva en más de 3 semanas: tumor de la glándula parotídea, neurinoma del facial, neurofibroma, colesteatoma, dermoide o granulomatosis en la base del cráneo (histiocitosis).
- Historia de traumatismo (fractura del hueso temporal) o de cirugía del oído medio o de la glándula parotídea (parálisis facial posquirúrgica).
- Área endémica de tuberculosis. Tuberculosis de la mastoides/oído medio o del hueso petroso.
- Otalgia, pérdida auditiva unilateral, alteraciones de la membrana timpánica: otitis media, colesteatomas.
- Afectación de una porción de la musculatura facial con entumecimiento asociado: invasión tumoral perineural por cáncer cutáneo o punción directa.
- Hipertrofia parotídea: sarcoidosis con fiebre uveoparotídea o síndrome de Heerfordt.
- Asociada con otras neuropatías craneales u con signos neurológicos focales centrales: tumor del ángulo pontocerebeloso, lesión vascular o neoplásica pontina, síndrome de Möbius.
- Parálisis facial bilateral: síndrome de Guillain-Barré, mononucleosis infecciosa, sarcoidosis, leucemias y síndrome de Möbius (diplejía facial congénita que asocia parálisis del nervio craneal VI). Raramente la parálisis bilateral es de origen idiopático.
- Pleocitosis linfocítica: enfermedad de Lyme, VIH, sarcoidosis.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La parálisis facial bilateral (diplejía facial) puede ocurrir en los trastornos que se mencionan a continuación:

- Parálisis de Bell bilateral.
- Síndrome de Guillain-Barré clásico y síndrome de Miller-Fisher.
- Infecciones: Herpes simple, sífilis, lepra, mononucleosis, HIV, meningitis criptocócica, encefalitis del tronco cerebral, borreliosis, *Micoplasma pneumoniae*.
- Diabetes mellitus.
- Sarcoidosis.
- Síndrome de Möbius.
- Síndrome de Melkersson-Rosenthal.
- Leucemia, glioma pontino.
- Fractura de base de cráneo.
- Linezolid.
- Hemorragia del tegmento pontino.
- Lupus eritematoso sistémico.
- Atrofia muscular bulbospinal.

Las lesiones irritativas del nervio facial pueden producir diversos tipos de movimientos faciales involuntarios. El espasmo hemifacial aislado puede ser la forma de presentación del ictus pontino lacunar ipsolateral. Los espasmos faciales clónicos indican un tumor del ángulo o aneurisma de la AB. Los hemiespasmos faciales de causa desconocida pueden producirse por la compresión o distorsión del nervio en la fosa posterior por una arteria o vena aberrante.

Pruebas especiales

Se realizan para establecer el diagnóstico diferencial y el pronóstico. En el enfermo con parálisis facial periférica sin causa evidente, no se indican pruebas neurodiagnósticas a menos que se desarrollen déficit de otros nervios craneales (indicando enfermedad más difusa), no haya recuperación a las 3-6 semanas después de iniciarse las manifestaciones, o un tic facial precede a la parálisis (indicando irritación del nervio facial continua sugestiva de tumor).

Exámenes de sangre y líquido cefalorraquídeo

Dentro de las pruebas analíticas útiles para la detección inicial se hallan: velocidad de eritrosedimentación, glucemia, hemograma, serología de sífilis y VIH. Se indica el estudio del LCR para detectar pleocitosis cuando se sospecha síndrome de Guillain-Barré, enfermedad de Lyme, o meningitis (infecciosa o neoplásica). Algunas pruebas se indican acorde con la situación epidemiológica concreta (áreas endémicas de enfermedad de Lyme o de tuberculosis).

Exploración neurofisiológica

En la parálisis facial periférica es conveniente la realización de los estudios convencionales siguientes:

- ENG. Estudio del potencial muscular evocado del nervio facial que se obtiene bilateralmente. Se valora el umbral de excitabilidad, la morfología, la latencia y la amplitud de ambos lados. Si la exploración se realiza con electrodo de aguja coaxial, puede evaluarse la latencia y el umbral de excitabilidad, pero no la amplitud.
- EMG. Se exploran, al menos, los músculos correspondientes a las tres ramas del nervio: frontal, orbicular ocular y orbicular oral del lado sintomático. Se valora la actividad insercional, la presencia de actividades espontáneas anormales, la actividad voluntaria, la morfología de los potenciales de unidad motora y el trazado máximo.
- Reflejo de parpadeo. Permite confirmar y precisar la localización proximal de la lesión al agujero estilomastoideo y su mecanismo productor

Es recomendable realizar un estudio neurofisiológico inicial en los 3-4 primeros días, y realizar controles periódicos acorde con el criterio clínico (a las 3 semanas, a los 3 meses y cada 6-12 meses).

La exploración neurofisiológica seriada evalúa el estado funcional del nervio, el tipo de lesión, su intensidad, su localización y puede servir para predecir su evolución. La neuroapraxia o desmielinización focal produce una debilidad facial ipsolateral que tiende a remitir en algunas semanas o meses.

La axonotmesis, pura o mixta (asociada a alguna de las anteriores), es infrecuente y tiene un pronóstico desfavorable por falta de una regeneración nerviosa o por ser esta aberrante y causar sincinesias. La regeneración de un nervio puede prolongarse hasta un máximo de tres años.

Otras pruebas

La TC de cráneo se realiza ante la sospecha de una fractura del hueso temporal o un ictus. La radiografía torácica y la determinación de la enzima convertidora de angiotensina sérica permiten descartar una sarcoidosis.

La biopsia del labio puede revelar una inflamación granulomatosa en presencia del síndrome de Melkersson-Rosenthal. El diagnóstico de sarcoidosis puede realizarse por biopsia de nervio, músculo o ganglio linfático y es soportado por niveles anormales de enzima convertidora de angiotensina o por la certeza sistémica de sarcoidosis.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Parálisis del nervio trigémino

El nervio trigémino seclasifica como mixto (sensitivo y motor). La afectación más frecuente es la neuralgia trigeminal, pero en ocasiones, existen lesiones del nervio que causan un déficit sensitivo o motor; además, este nervio se involucra en la patogénesis de diversas cefaleas primarias (ver capítulo 3).

Examen neurológico específico

Primeramente mediante la anamnesis se determinara la naturaleza de los síntomas referidos por el paciente (dolor, cambios sensitivos, pérdida sensitiva o dificultad motora). Se debe distinguir mediante la anamnesis entre el dolor lancinante excruciante sugestivo de la neuralgia del trigémino y las parestesias más tolerables de la neuropatía sensitiva trigeminal.

La exploración física se divide en tres partes (funciones): motora, refleja y sensitiva.

Función motora

La disfunción motora se indica ante la dificultad o imposibilidad para masticar o cerrar la boca. La mandíbula puede estar desviada hacia un lado (ipsolateral a la parálisis por imposibilidad para contrarrestar la fuerza del lado sano al abrir la boca), tomando como punto de comparación los incisivos superiores e inferiores, o puede ocurrir caída de la mandíbula (diplejía masticatoria). El paciente puede referir hiperacusia.

La inspección y palpación de los músculos maseteros y temporales de cada lado son para detectar atrofias, espasmos o fasciculaciones. La atrofia del músculo temporal es fácil de observar . Para valorar el volumen muscular, el masetero puede ser pellizcado entre las yemas de los dedos. El músculo temporal debe palparse mientras se ordena al paciente que apriete fuertemente los dientes o mastique. Cuando existe parálisis masticatoria de un lado no ocurre contracción del masetero.

La fuerza de los músculos masticatorios también se examina colocando un depresor entre los dientes de cada lado que el explorador intenta sacar . Los músculos pterigoideos se examinan al abrir ampliamente la boca contra resistencia y desviando la mandíbula con la boca abierta hacia cada lado. El cierre de la mandíbula puede ser difícil de evaluar clínicamente y los cambios sutiles pueden obviarse.

La lesión de la neurona motora inferior del trigémino produce fasciculaciones, debilidad y atrofia muscular . El espasmo y contractura del masetero en asociación con pérdida auditiva ipsolateral, entumecimiento facial, hiporreflexia corneal y paresia facial periférica puede ocurrir en las lesiones tumorales del tegmento pontino.

Función refleja

Reflejo corneal

El arco reflejo esta conformado por la primera rama aferente del V nervio craneal, núcleo mesencefálico propioceptivo, núcleo motor pontino y el nervio craneal VII. Si es posible, se pide al paciente que mire hacia arriba y ligeramente hacia al lado. Luego se introduce una mechita de algodón desde la parte inferior y externa del campo visual del paciente para suprimir el reflejo defensivo de pestañeo o visuopalpebral. Evitando rozar las pestañas, se toca suave la cara temporal de la córnea sobre el iris, preferiblemente en la zona correspondiente a las siete de la esfera del reloj. La respuesta es el cierre de los párpados.

Cuando el reflejo corneal está deprimido existe disminución marcada de la inyección conjuntival y el lagrimeo. El reflejo corneal ausente ocurre en las lesiones de la primera rama del trigémino, por uso de lentes de contacto corneales y en las lesiones tálamicas agudas destructivas (hematoma) contralaterales. Puede estar ausente después de la cirugía de cataratas y en las personas ancianas.

Reflejo del músculo masetero o mandibular

Implica las fibras aferentes y eferentes de la tercera rama del trigémino (V3). El observador agarra el mentón del paciente con el pulgar e índice. Entonces con la boca entreabierta se percute en la falange distal del pulgar que se apoya en la parte superior del mentón. También se puede golpear sobre un depresor lingual aplicado en el diente inferior, primero de un lado y luego del otro. La respuesta es la contracción de los músculos masticatorios y la elevación de la mandíbula con un cierre brusco de la boca. Una contracción evidente es difícil de obtener, por lo que su evocación fácil indica una respuesta exagerada. Las lesiones que afectan la tercera rama del trigémino producen hiporreflexia y las lesiones de las proyecciones supranucleares al núcleo motor del trigémino (parálisis pseudobulbar) pueden causar hiperreflexia.

Función sensitiva

Se realiza según las reglas generales para el examen de la sensibilidad superficial corporal; es decir, se estudia la sensibilidad facial (táctil, dolorosa y, adicionalmente, a la temperatura) de las tres ramas del trigémino. Se

booksmedicos.org

booksmedicos.org

sugiere explorar en cada lado de la cara en tres puntos situados aproximadamente en una misma línea vertical, pero a diferentes alturas. Estas áreas son:
– Por encima de la ceja (frente).
– Sobre el cigomático o el labio superior
– Por debajo de la comisura de los labios (mentón).

Si se sospecha la existencia de una pérdida de la sensación facial de causa no orgánica, debe examinarse:
– Las encías con el borde agudo de un depresor lingual roto.
– El ángulo de la mandíbula, porque esta área está inervada por la raíz medular C2.

También debe precisarse si el déficit adopta una topografía concéntrica, semejante a losbulbos de cebolla(como un trastorno sensitivo peribucal). El sentido de la vibración puede evaluarse con un diapasón de 128 Hz situado en el hueso frontal, en el maxilar y en la mandíbula.

Principales causas y estudios especiales

La disfunción aguda motora o sensitiva del trigémino es consistente con una lesión vascular , traumática o desmielinizante. En contraste, el desarrollo en semanas sugiere una neoplasia o inflamación. La siringobulbia traumática o congénita puede lesionar las porciones motoras y sensitivas del trigémino dentro del tronco cerebral. La esclerosis lateral amiotrófica y otras enfermedades de la neurona motora pueden lesionar el núcleo motor del trigémino. La infiltración neoplásica del nervio mental produce un trastorno sensitivo unilateral que afecta el mentón y labio inferior

Entre las causas de parálisis por lesión de la rama motora del trigémino se destacan los traumatismos craneales, las neoplasias, los aneurismas de la fosa posterior y las infecciones meníngeas. En el lupus eritematoso sistémico, la esclerodermia, la conectivopatía mixta o la enfermedad de Sjögren puede lesionarse el nervio trigémino. La neuropatía motora del trigémino es una enfermedad rara.

El estudio de neuroimagen (TC o RM) de cráneo es esencial para definir la causa de los síntomas. La RM es preferible para detectar las lesiones del tronco cerebral y algunas lesiones obviadas en la TC (placas de esclerosis múltiple, tumores pequeños o infartos). La RM con gadolinio es importante para detectar realce dentro de las raíces nerviosas del trigémino o el ganglio de Gasser. La angiografía por RM puede utilizarse para identificar la compresión del nervio trigémino por la arteria cerebelosa superior. La TC es de elección para evaluar las lesiones del vértice del peñasco del temporal.

La EMG puede mostrar signos de desnervación en los músculos masetero y temporal en el lado de la lesión. La evaluación neurofisiológica de la latencia del reflejo corneal permiten calificar la lesión como supranuclear, nuclear o periférica. Los potenciales auditivos de tronco cerebral pueden sugerir la posibilidad de una lesión intrínseca del tronco cerebral y del ángulo pontocerebeloso.

Los análisis de laboratorio pueden sugerir vasculitis, una infección, diabetes mellitus o déficit de vitamina (tiamina, folato, piridoxina, vitamina A, vitamina B_{12}). El estudio del LCR se indica ante la sospecha de infección, neoplasia o sarcoidosis.

Parálisis de los nervios craneales bulbares

A partir de los datos clínicos se definen los déficit motores correspondientes a los nervios craneales bulbares y se indican las pruebas de imagen (fosa posterior, base del cráneo (agujero rasgado posterior), cuello y mediastino torácico).

Parálisis del nervio glosofaríngeo y vago

La función de los nervios glosofaríngeo (IX) y vago (X) se examina combinada porque ambos inervan estructuras relacionadas.

Examen clínico

Los aspectos relevantes de la exploración física al correspondiente son:

Inspección de los movimientos del paladar blando y la úvula

Primero se observa la posición de estas estructuras en reposo. Luego se le dice al paciente que diga “a” con la boca abierta, para observar el movimiento hacia arriba del paladar blando y la úvula y el movimiento hacia adentro de la faringe posterior.

Reflejo velopalatino

El arco reflejo se compone por el nervio glosofaríngeo y trigémino (vía aferente), el bulbo raquídeo (centro reflejo) y el nervio vago (vía eferente). Con un depresor se toca la mucosa del paladar blando y se produce el movimiento simultáneo hacia arriba del paladar blando y la úvula. Ocasionalmente puede estar ausente bilateral en personas normales.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Reflejo faríngeo

El arco reflejo se compone por el nervio glosofaríngeo (vía aferente), el bulbo raquídeo (centro reflejo) y el nervio vago (vía eferente). El mismo depresor se aplica en la pared posterior de la faringe, las amígdalas o la base posterior de la lengua. La respuesta consiste en la contracción de la faringe acompañada por retracción de la lengua y un movimiento de náusea. El estímulo debe aplicarse en cada lado de la faringe. El reflejo faríngeo puede ser difícil de obtener sin que indique anormalidad.

Prueba de los movimientos de las cuerdas vocales

Se valora el carácter y la calidad de la voz, anormalidades en la articulación, dificultades en la respiración o en la tos. Debe realizarse una laringoscopia directa o indirecta si existe ronquera que no pueda explicarse por inflamación aguda o si existe disartria sugestiva de afectación del vago. Normalmente las cuerdas vocales están abducidas durante la inspiración y aducidas en la fonación y al toser.

Lesión del nervio glosofaríngeo

Las lesiones aisladas del nervio glosofaríngeo son raras y prácticamente asintomáticas. El síntoma motor principal es una disfagia leve y transitoria por parálisis del músculo estilofaríngeo (especialmente a los alimentos líquidos). También puede notarse una ligera dificultad en la retracción de la pared faríngea lateral y un descenso ligero del arco palatino en reposo. El reflejo faríngeo y tusígeno pueden perderse en las lesiones del glosofaríngeo por el déficit sensitivo y del reflejo salivatorio. Las lesiones del glosofaríngeo son producidas en general por trastornos inflamatorios o neoplásicos, y se asocian con lesiones del nervio vago y la porción craneal del nervio craneal XI.

Lesión del nervio vago

La lesión completa, unilateral e intracraneal del nervio vago se caracteriza por los síntomas siguientes:

Parálisis del paladar blando

En el lado afectado se presenta caída del paladar blando, descenso y aplanamiento del arco palatino, ausencia de elevación del paladar blando con la fonación y pérdida del reflejo palatino.

Parálisis de la faringe

En el lado paralizado no ocurre la elevación de la laringe con la deglución; además, al examinar el reflejo faríngeo o cuando el paciente dice "a" se presenta el fenómeno de Vernet o movimiento de cortina de la pared lateral de la faringe hacia el lado sano (afectación del constrictor superior).

Parálisis de la laringe

En la parálisis unilateral de la cuerda vocal, la vía aérea no suele obstruirse porque la cuerda normal realiza una abducción suficiente, pero la voz es ronca. La cuerda paralizada suele situarse 2 a 3 mm lateral a la línea media (posición cadavérica).

La lesión unilateral aguda o bilateral del nervio vago hace que la voz adquiera una cualidad nasal y aparezca regurgitación de los líquidos a la nariz al deglutir por insuficiencia del esfínter velofaríngeo. Puede existir disfagia severa en los primeros 2 s de la deglución (disfagia orofaríngea o preesofágica) que requiere un diagnóstico diferencial amplio:

- Lesión congénita del SNC. Síndrome de Riley-Day, ataxia de Friedrich, degeneración olivopontocerebelosa.
- Lesión adquirida del SNC. Infarto o hemorragia cerebral, tumor cerebral con afectación del suelo del IV ventrículo, enfermedad de Parkinson, esclerosis lateral amiotrófica, esclerosis múltiple, corea de Huntington, poliomielitis bulbar, carcinomatosis meníngea.
- Neuropatía periférica. Alcohólica, diabética, plúmbica, síndrome de Guillain-Barré, neuropatías hipertróficas, difteria, amiloidosis, radioterapia del cuello, tumor glómico, schwanomas del ángulo pontocerebeloso, mononeuritis víricas (herpes, citomegalovirus, síndrome de Epstein-Barr).
- Lesión en la placa motora. Miastenia grave, botulismo, tétano cefálico.
- Lesión del músculo estriado. Inflamatoria (polimiositis, dermatomiositis), metabólica (miopatía esteroidea, hipotiroidismo, hipertiroidismo, hipopotasemia), distrófica (miotónica, oculofaríngea, enfermedad de Steinert).

Además, en la lesión bilateral no se eleva el paladar durante la fonación, el reflejo palatino está ausente de manera bilateral, ambas cuerdas vocales están cadavéricas (2 o 3 mm de la línea media), y hay disnea severa con estridor inspiratorio. La parálisis de las cuerdas vocales determina un riesgo de aspiración de líquidos y alimentos hacia la tráquea. Las causas de lesiones en el nervio vago son: neoplasias, síndrome de Guillain-Barré, neuropatía diftérica, aneurisma, traumatismo y adenopatía.

La parálisis de las cuerdas vocales puede deberse a lesiones en los tractos supranucleares, el núcleo ambiguo, el tronco principal del vago o los nervios recurrentes laríngeos.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

En las parálisis del nervio recurrente laríngeo, la cuerda puede moverse con la fonación, pero no con la inspiración. El nervio laríngeo recurrente puede afectarse por: lesiones del cuello o torácicas (aneurismas de aorta, dilatación auricular izquierda por estenosis mitral, adenopatía cervical, absceso cervical, punción en el cuello, neoplasias (tiroideas, esofágicas, pulmonares o de mediastino), traumatismos, tiroidectomía, neurotoxinas (plomo), infecciones neurotóxicas (difteria), complicaciones de la cirugía (cardiotorácica, glándulas tiroides y paratiroides), lupus eritematoso sistémico, lesiones o cirugía de la columna vertebral cervical o enfermedades virales.

Las neuronitis virales probablemente causan la mayoría de las parálisis idiopáticas de las cuerdas vocales. La lesión del nervio laríngeo superior producirá voz velada por una parálisis del cricotiroideo (tensor de la cuerda vocal) y su causa principal son los tumores del ganglio plexiforme.

Las principales causas de parálisis del nervio glosofaríngeo y vago son:

- Lesión nuclear. Parálisis bulbar progresiva, siringobulbia, esclerosis múltiple, neoplasia, infarto, hemorragias, granuloma, polioencefalitis bulbar, trastornos del desarrollo de la base del cráneo.
- Lesión infranuclear intracraneal. Meningitis, hemorragia basal, tumor, aneurisma intracraneal y fractura de base de cráneo.
- Lesión infranuclear extracraneal. Herida penetrante, periostitis, trombosis del bulbo de la yugular, absceso, neoplasia, adenopatía cervical, aneurisma de la arteria carótida extracraneal.
- Lesión infranuclear de ramas individuales del vago. Enfermedades en el cuello, tórax (aneurisma aórtico, tumores del mediastino y bronquios, aurícula izquierda dilatada) y abdomen.

Teniendo en cuenta la causa sospechada se indica: laringoscopia, radiografía de tórax, broncoscopia, esofagoscopia, TC con contraste (de la cabeza, el cuello y el tórax), gammagrafía tiroidea y serie radiográfica digestiva alta.

Parálisis del nervio espinal accesorio

La función de la parte craneal del nervio craneal onceno se vincula, de manera estrecha, al nervio vago y no puede evaluarse separadamente. La parte espinal (ramo externo) del nervio craneal IX inerva dos músculos importantes: el esternocleidomastoideo y la porción superior del trapecio.

Para efectuar la exploración física correspondiente primero se observa la posición de la cabeza, ya que esta se altera cuando existe parálisis de los músculos esternocleidomastoideos y de la parte superior de los trapecios. Es preferible que el médico se sitúe por detrás del paciente para realizar la inspección y la palpación de los músculos esternocleidomastoideo y trapecio, mientras que el paciente se mantiene sentado o parado. Se debe notar amiotrofia, hipertrofia, asimetría o fasciculaciones.

La palpación de la parte esternal del músculo esternocleidomastoideo se facilita al indicarle al paciente que gire la cabeza hacia el lado opuesto. Luego se determina la fuerza contra la resistencia ofrecida por la otra mano del examinador. Se usan varios métodos para determinar la fuerza de los músculos esternocleidomastoideo y los fascículos superiores del trapecio.

Examen del músculo esternocleidomastoideo

Se propone al paciente que desvíe la cabeza hacia el lado y ligeramente hacia arriba y que la mantenga en esta posición. El médico apoya una mano en la mejilla del paciente (no en la mandíbula, porque si está lesionado el nervio trigémino, se puede alterar la prueba) y trata de oponerse (el músculo esternocleidomastoideo derecho gira la cabeza hacia el lado izquierdo, y viceversa). Los dos músculos esternocleidomastoideos pueden examinarse, de manera simultánea, logrando que el paciente flexione el cuello contra la resistencia que el examinador le opone al aplicar sus manos en la frente.

Examen del músculo trapecio. Fascículos superiores

El paciente debe elevar los hombros y fijarlos en dicha actitud. El médico apoya las manos sobre estos y trata oponerse al mantenimiento de la posición. Los dos músculos trapecios pueden examinarse simultáneamente pidiéndole al paciente que extienda el cuello mientras el examinador ejerce presión en el mentón.

La parálisis o paresia de los músculos inervados por el espinal accesorio pueden deberse a las lesiones siguientes:

- Lesión supranuclear. Enfermedad cerebrovascular, trastornos neurodegenerativo, neoplasias, trastornos inflamatorios.
- Lesión nuclear. Parálisis bulbar progresiva y otras enfermedades degenerativas de la neurona motora, siringobulbia y siringomielia.
- Lesión infranuclear intracraneal. Fracturas de base de cráneo, meningitis o neoplasia.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Lesión infranuclear cervical.Adenitis cervical severa, absceso, neoplasia, traumatismo penetrante, cirugía del cuello (tumoral o vascular) , cateterizaciones yugulares, disecciones de la arteria carótida, radioterapia del cuello, neurinomas, neuralgia amiotrófica (síndrome de Parsonage-Turner), dislocación de la columna cervical, lesiones de vértices pulmonares.
- Lesión en la placa neuromuscular o el músculo. Miastenia grave, polimiositis, distrofia miotónica y otras distrofias musculares.

La lesión supranuclear unilateral en el cerebro y tronco cerebral causa una disfunción moderada debido a la inervación bilateral del nervio espinal accesorioAsociada a la hemiplejía se puede constatar una ligera desviación del músculo esternocleidomastoideo con dificultad para girar la cabeza al lado opuesto a la parálisis y depresión moderada del hombro por debilidad del trapecio en el lado afectado. No aparece atrofia y fasciculaciones.

En la lesión nuclear o infranuclear existe debilidad amiotrófica con fasciculaciones en el músculo esternocleidomastoideo (dificultad en el movimiento giratorio de la cabeza hacia el lado opuesto de la lesión y falta de relieve del haz esternal) y el músculo trapecio (hombro caído, imposibilidad para el evar el hombro, desviación hacia fuera del omóplato al extender los brazos hacia el frente (escápula alada), depresión del contorno del hombro). En las lesiones infranucleares usualmente existe afectación de los nervios IX, X y XII. Con una lesión bilateral la cabeza está caída o tiende a caer (músculo trapecio) y existe dificultad para rotar la cabeza o elevar el mentón (músculo esternocleidomastoideo).

Parálisis del nervio hipogloso

El nervio hipogloso se encarga de los movimientos de la lengua.

Examen clínico

Inspección de la lengua

Se observa en reposo dentro de la cavidad bucal para determinar mejor la presencia de amiotrofia o fasciculaciones. En la lengua normal pueden observarse movimientos gruesos. En la parálisis sin atrofia la hemilengua se abulta ligeramente. La lengua con amiotrofia está arrugada y es de menor volumen.

Prueba de los movimientos de la lengua

Se ordena al paciente que toque con su lengua el techo de la boca y luego que la saque. Se observa si hay asimetría, amiotrofia, fasciculaciones o desviaciones de la línea media. Para observar la simetría del movimiento se le pide que movilice la lengua arriba, abajo y a los lados.

Determinación de la fuerza

En casos ambiguos se indica al paciente que haga oposición contra la cara interna de la mejilla mientras se percibe la fuerza desde afuera. Otro método más preciso implica pedirle al paciente que saque la lengua, se le coloca un depresor lingual contra un lado y se le indica que lo presione firme; el procedimiento se repite en el lado opuesto.

Palpación de la lengua

Con el dedo pulgar y medio protegido por un guante se efectúa para confirmar la presencia de atrofia.

Percusión de la lengua

Se aplica cuando se considera el diagnóstico de miotonía. Con la lengua fuera de la boca se le presiona el dorso con el borde de un depresor de madera. Se observa si aparece un surco profundo, que desaparece lentamente.

La lesión deficitaria del nervio hipogloso o sus vías motoras centrales causa paresia o parálisis de la lengua (glosoplejía). Acorde con el sitio de la lesión nerviosa se distinguen los siguientes tipos de parálisis nucleares e infranucleares:

- Lesiones nucleares. Infarto o hemorragia bulbar, tumores, esclerosis múltiple, polioencefalitis, sífilis, granulomas, siringobulbia, esclerosis lateral amiotrófica.
- Lesiones infranucleares intracraneales. Fracturas de base de cráneo, hemorragia subaracnoidea, meningitis, granulomas, neoplasias, abscesos, impresión basilar (platibasia), HTE, dislocación de las vértebras cervicales superiores.
- Lesiones infranucleares en el agujero occipital. Luxaciones atlantoaxoideas traumáticas o degenerativas (artritis reumatoide), malformaciones de la charnela occipitocervical, malformación de Chiari, siringobulbia, quistes aracnoideos, enfermedad de Paget, osteomielitis, metástasis de la base del cráneo (mama, pulmón, próstata, tumores de cabeza y cuello).
- Lesiones infranucleares cervicales superiores. Intervenciones quirúrgicas en las arterias carótidas (endarterectomías) u otros procedimientos en el cuello, heridas penetrantes, aneurisma carotídeo, invasión de carcinomas o linfomas.
- Lesiones infranucleares distales. Tumor de la orofaringe y base de la lengua, cirugía de la lengua.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Las parálisis linguales supranucleares unilaterales demuestran desviación de la punta de la lengua hacia el lado paralizado. La parálisis lingual es contralateral a la lesión y no existe atrofia.

En las lesiones unilaterales nucleares e infranucleares del nervio hipogloso se produce parálisis ipsolateral de la lengua asociada con arrugamiento, hemiamiotrofia y fasciculaciones. Dentro de la boca la lengua se curva ligeramente hacia el lado sano por acción del músculo estilogloso, pero al sacarla se desvía al lado de la lesión por la acción del geniogloso sano del lado opuesto.

Algunas lesiones intrabulbares que afectan al núcleo hipogloso ocasionan un síndrome de hemiplejía alterna por afección del haz corticoespinal y el lemnisco medio (parálisis espástica y abolición de las sensibilidades vibratoria y posicional contralaterales).

Las parálisis bilaterales de la lengua causan marcada dificultad para sacar la lengua o moverla lateralmente; además, hay disartria con dificultad (especialmente para pronunciar las consonantes linguales). Con las lesiones bilaterales nucleares o infranucleares la deglución puede dificultarse, el habla es ininteligible y ocurre dificultad respiratoria por caída de la lengua hacia la faringe.

La debilidad de la lengua con fatiga al ser protruida repetidamente puede ser una manifestación de miastenia grave. En la parálisis psicógena la lengua del paciente puede ser incapaz de desviarse hacia el lado paralizado, pero se protruye al lado no paralizado.

Las manifestaciones por lesiones irritativas comprenden la protrusión forzada de la lengua en las crisis epilépticas y otros movimientos linguales anormales (distonía, atetosis, discinesia orofacial y corea). El temblor, las fasciculaciones, los movimientos coreiformes y atetoides de la lengua pueden ocurrir por un trastorno supranuclear, nuclear o psicógeno.

Parálisis múltiples de nervios craneales

La lesión de múltiples nervios craneales puede presentarse en el contexto de una enfermedad sistémica o representar una enfermedad neurológica localizada. Los nervios craneales pueden afectarse al azar (mononeuropatía múltiple o polineuropatía) o por sus relaciones de proximidad (síndromes de los nervios craneales que generalmente se denominan con un epónimo (Tablas 4.6-4.8 y Figs. 4.8-4.11).

Las mononeuropatías múltiples y polineuropatías craneales, por lo general, son expresión de enfermedades sistémicas diversas. Las causas más

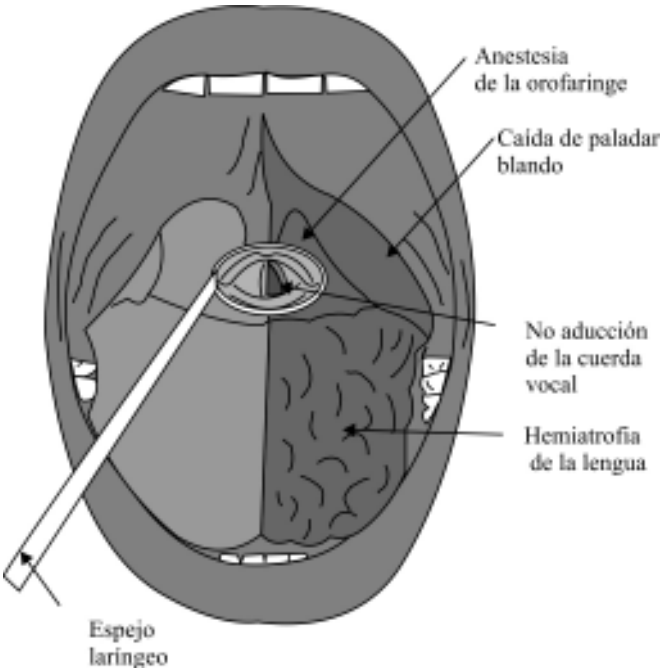


Fig. 4.8. Manifestaciones clínicas del síndrome del agujero yugular. Se sombrea el área donde se demuestran los déficit sensitivos y motores.

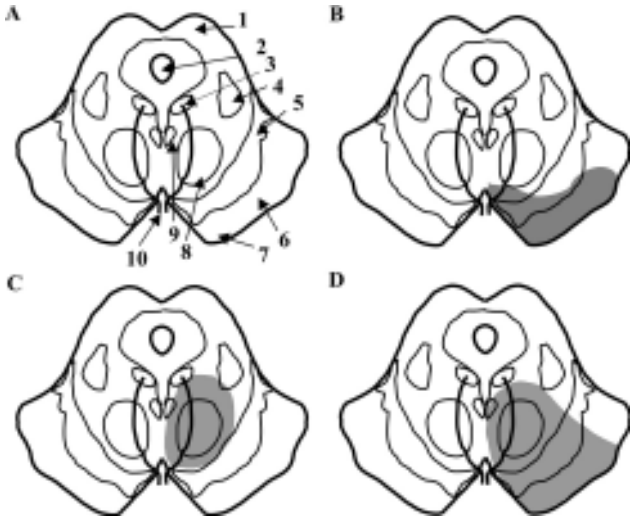


Fig. 4.9. Localización de las lesiones causantes de los síndromes clínicos mesencefálicos clásicos. A. Corte transversal a nivel de los colículos superiores. B. Síndrome de Weber. C. Síndrome de Claude. D. Síndrome de Benedikt. Leyenda: 1. Colículo superior; 2. Acueducto de Silvio; 3. Núcleo del nervio motor ocular común; 4. Lemnisco trigeminal y lemnisco medial; 5. Sustancia negra; 6. Fibras corticoespinales y corticonucleares; 7. Fibras frontopontinas; 8. Núcleo rojo; 9. Fascículo longitudinal medial; 10. Nervio motor ocular común.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

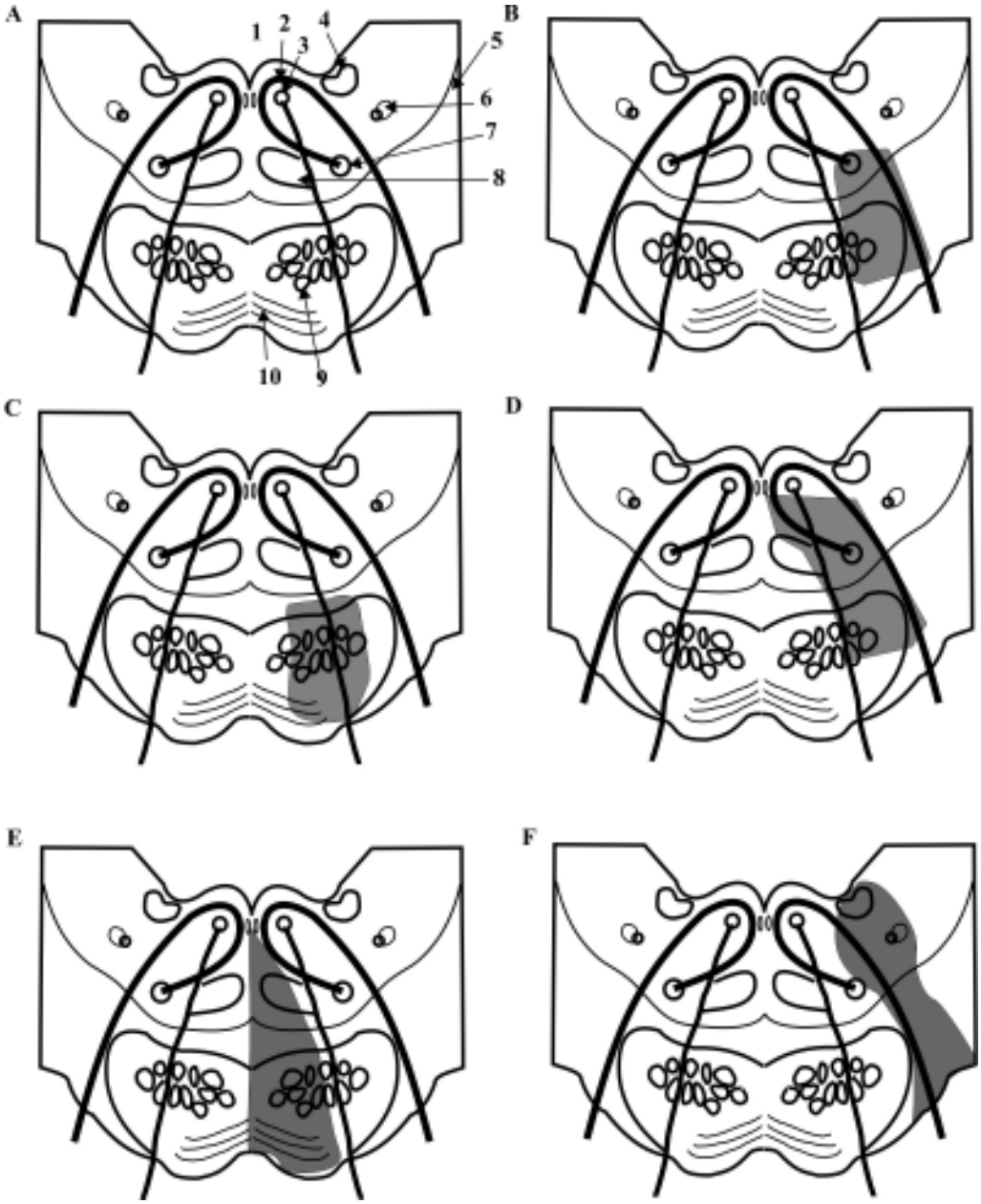


Fig. 4.10. Localización de las lesiones causantes de los síndromes clínicos pontinos clásicos.A. Corte transversal a nivel del puente inferior. B. Síndrome de Millard-Gluber C. Síndrome de Raymond. D. Síndrome de Foville. E. Síndrome de Raymond-Cestan. F. Síndrome de Gasparini.
Leyenda: 1. Fascículo longitudinal medial; 2. Rodilla interna del nervio facial; 3. Núcleo del nervio motor ocular externo; 4. Núcleos del nervio vestibular; 5. Pedúnculo cerebeloso medio; 6. Núcleo del tracto espinal del nervio trigémino; 7. Núcleo del nervio facial; 8. Lemnisco medial; 9. Tractos corticoespinal y corticobulbar; 10. Núcleos de la protuberancia y fibras pontocerebelosas.

relevantes son: meningitis agudas y subagudas (meningococo y neumococo, enfermedad de Lyme, tuberculosis, sífilis), metástasis leptomeníngeas (carcinomas de pulmón y mama, linfomas no Hodgkin, leucemia, melanoma), vasculitis (granulomatosis de Wegener, angeítis granulomatosa, arteritis de la temporal, lupus eritematoso sistémico), crioglobulinemia, sarcoidosis, enfermedades virales (VHS, Epstein-Barr) o paquimeningitis craneal hipertrófica idiopática.

La neuropatía faringo-cervicobraquial es parte de un trastorno inmunitario que evoluciona con marcada debilidad de la musculatura orofaríngea, de hombros y cuello. Hay visión borrosa y diplopía. Con frecuencia es seguida de insuficiencia respiratoria, y puede requerir

booksmedicos.org

booksmedicos.org

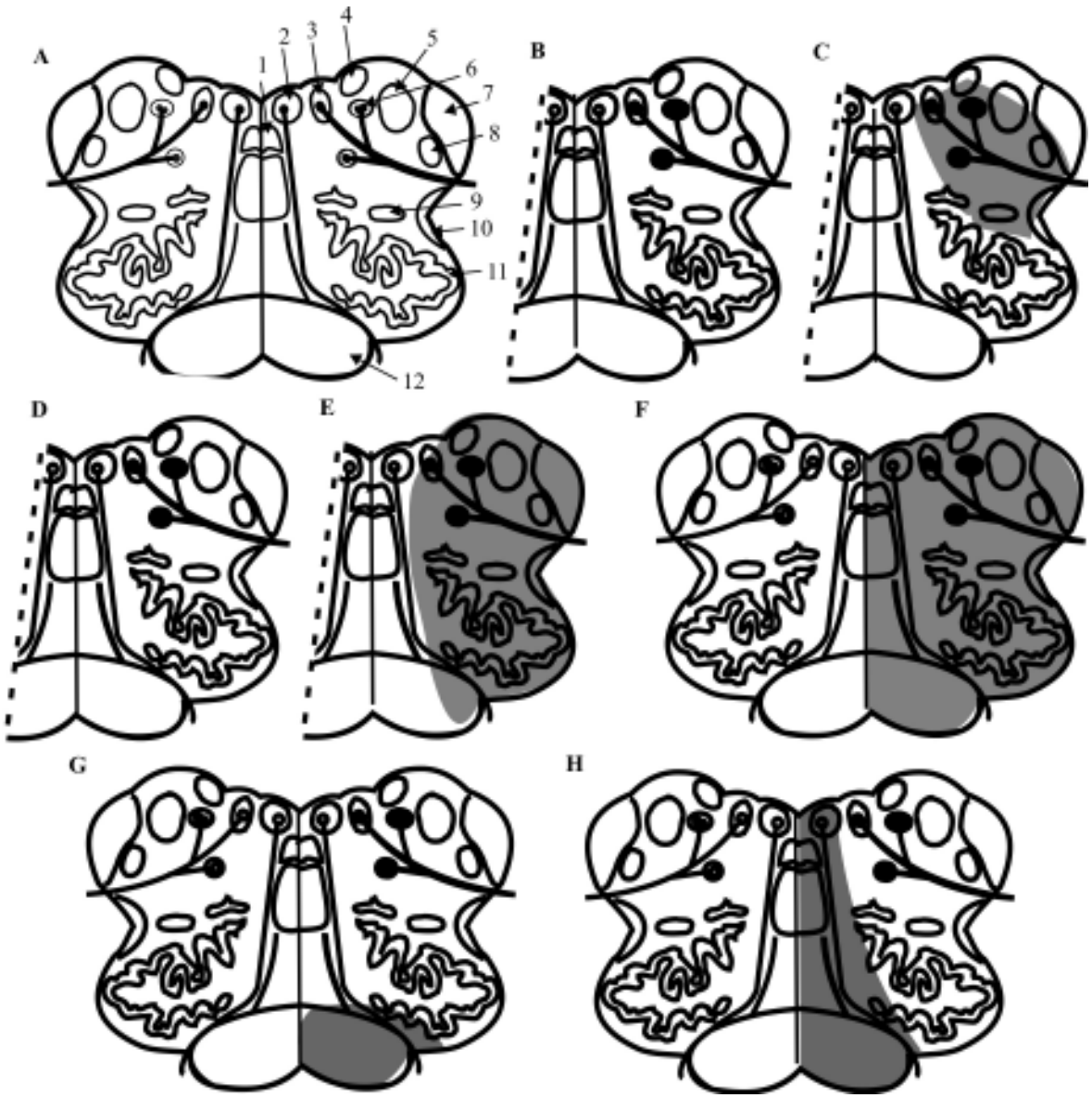


Fig. 4.11. Localización de las lesiones causantes de los síndromes clínicos bulbares clásicos.A. Corte transversal a nivel del bulbo (parte media de los núcleos olivares). A. Síndrome de Avellis; B. Síndrome de Wallemberg. C. Síndrome de Cestan-Chenais. D. Síndrome de Babinski-Nageotte. E. Síndrome de Reinhold. F. Síndrome de hemiparesia alterna hipoglosa. G. Síndrome de Spiller.
Leyenda: 1. Fascículo longitudinal medial; 2. Núcleo del nervio hipogloso; 3. Núcleo dorsal del nervio vago; 4. Núcleo vestibular medial; 5. Núcleo vestibular lateral; 6. Núcleo del fascículo solitario; 7. Pedúnculo cerebeloso inferior; 8. Raíz descendente y núcleo espinal del nervio trigémino; 9. Tracto espinotalámico lateral; 10. Tracto espinocerebeloso anterior; 11. Oliva inferior; 12. Pirámide.

de traqueostomía. La arreflexia muscular se limita a las extremidades superiores. Sin embargo, es normal la sensibilidad y de la fuerza en las extremidades inferiores. El estudio electrofisiológico confirma el compromiso exclusivo de las extremidades superiores y, en algunos casos, la EMG de fibra única muestra un *jitter* aumentado.

El diagnóstico de las parálisis múltiples de nervios craneales es un problema médico complejo. Su estudio con frecuencia exige, junto a las pruebas necesarias para el diagnóstico de las enfermedades sistémicas, el examen del LCR (incluyendo pruebas serológicas, cultivos y citología), pruebas de neuroimágenes (TC e RM) y, en ocasiones, biopsia de las meninges.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 4.6. Síndromes de afectación periférica de múltiples nervios craneales causados por tumores craneales u otros procesos

Síndrome epónimo	*Localización de la lesión*	*Nervios craneales afectados ipsolateralmente*	*Causas principales*
Foix-Jefferson (seno cavernoso) y Rochon-Duvigneau (fisura orbitaria superior)	Fisura orbitaria superior (o hendidura esfenoidal) o pared lateral del seno cavernoso anterior	III-VI, y rama oftálmica del V (dolor orbitario). Con frecuencia hay exoftalmo en la lesión de la fisura orbitaria superior; a veces se afecta la rama maxilar superior en la lesión del seno cavernoso medio o todo el trigémino en la lesión del seno cavernoso caudal	Lesiones de la fisura orbitaria superior: tumores invasores del hueso esfenoides (meningiomas, osteomas, quistes dermoides, tumores de células gigantes), glioma del nervio óptico, tumores de la órbita o de la nasofaringe, aneurismas, angiomas granulomas eosinófilos, infecciones locales o adyacentes, traumas Lesiones del seno cavernoso: Aneurismas gigantes de la ACI o trombosis en el seno cavernoso, fístula carotideocavernosa, tumores invasores de los senos y la silla turca, reacciones granulomatosas benignas recurrentes (Tolosa-Hunt), sarcoidosis, tuberculosis, apoplejía hipofisiaria
Jacob	Esfenoides y peñasco del temporal (espacio petroesfenoidal)	II-VI	Tumores grandes del esfenoides y el peñasco del temporal, la fosa craneal media, o nasofaríngeos (metástasis)
Gradenigo-Lannois	Vértice del peñasco del temporal	V, VI	Petrositis, tumores del peñasco del temporal (colesteatomas, condromas, meningiomas, neurinomas del ganglio de Gasser y la raíz del trigémino), sarcomas de la base de cráneo
Lanits	Conducto auditivo interno	VII, rama acústica del VIII	Neurinomas del VIII nervio craneal
_	Ángulo pontocerebeloso	V, VII, VIII (sordera y vértigo), a veces el IX	Neuromas acústicos, meningiomas, colesteatomas, metástasis, tumores cerebelosos, neurinomas, angiomas, aneurismas basilares, aracnoiditis de la base.
Vernet	Agujero yugular	IX-XI	Tumores del glomo yugular, neurinoma, condromas, colesteatomas, meningiomas, metástasis, tumores nasofaríngeos y auditivos, aneurismas, angiomas, traumas, trombosis del bulbo yugular
Collet-Sicard	Espacio laterocondíleo posterior	IX-XII	Tumores de la glándula parótida y el cuerpo carotídeo, tumores secundarios y linfomas, adenitis tuberculosa, disección de la arteria carótida, aneurismas, angiomas
Villaret	Espacio retroparotídeo posterior	IX-XII, y cadena simpática	Igual a anterior, granulomas (síndrome de Horner)
MacKenzie, Tapia	Espacio retroparotídeo posterior	(sarcoidosis, hongos) X y XII, a veces el XI y cadena simpática (síndrome de Horner)	Tumores parotídeos y otros de la parte cervical alta, traumas cervicales
Garcin	Mitad de la base del cráneo	Los 12 nervios craneales, pudiendo estar intactos algunos de manera aislada	Tumores nasofaríngeos, tumores primarios de la base de cráneo, infiltrados leucémicos de las meninges basales, traumas, metástasis

Modificado de: Ropper, A.H., R.H. Brown (2005): *Adams and Victor´s Principles of Neurology*. 8 ed. New York: McGraw-Hill.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 4.7. Síndromes clínicos alternos de la protuberancia con afectación de nervios craneales

Síndrome epónimo (año de la descripción)	*Localización de la lesión*	*Estructuras afectadas*	*Signos clínicos*	*Causas principales*
Millard-Glubler (1856)	Tegmento basal y lateral en la porción inferior del puente	Nervio craneal VII y fascículo corticoespinal; puede añadirse el VI nerrvio craneal	Parálisis facial periférica ipsolateral; hemiplejía contralateral. Puede añadirse hemihipoestesia contralateral	Infarto, tumor
Raymond (1895)	Base e intermedio de la porción inferior del puente	Raíz del nervio craneal VI y fascículo corticoespinal	Parálisis del recto externo ipsolateral; hemiplejía contralateral	Infarto
Foville (1858)	Tegmento intermediolateral, base de la porción inferior del puente	Raíces del nervio craneal VII, fascículo longitudinal medial, y fascículo corticoespinal	Parálisis facial periférica ipsolateral y de la mirada conjugada hacia el lado de la lesión; hemiplejía contralateral	Infarto, tumor
Raymond-Cestan (1903)	Tegmento medial e inferior de la base del puente; cuando asocia atetosis y síntomas cerebelosos involucra el tegmento lateral (tracto espinocerebeloso anterior y rubroespinal)	Fascículo longitudinal medial, lemnisco medial y fascículo corticoespinal	Oftalmoplejía internuclear; hemiplejía y déficit propioceptivo y táctil contralateral. Puede aparecer ataxia, asinergia, dismetría, y atetosis	Infarto (oclusión de la arteria cerebelosa anteroinferior o basilar) o hemorragia
Brissaud-Sicard (1908)	Puente laterobasal	Fascículo del nervio facial y el tracto corticoespinal	Hemiespasmo facial, quizás paresia facial periférica ipsolateral; hemiparesia contralateral	Infarto
Gasperini (1912)	Tegmento del bulbo raquídeo y parte inferior lateral de la base del puente	Nervios craneales V espinal, VII y VIII, fascículo corticoespinal y espinotalámico lateral	Paresia facial periférica y de la abducción ocular, hipoestesia facial, e hipoacusia ipsolateral; hemiparesia o hemihipoestesia contralateral	Infarto, tumor
Grenet (1856)	Base del puente, tegmento lateral y medial	Tracto espinal y nervio trigémino, lemnisco medial	Anestesia facial ipsolateral; hipoestesia facial contralateral	Tumor
Gelle (1901)	Incierto	Porción auditiva del nervio VIII, fascículo corticoespinal	Hipoacusia (anacusia) ipsolateral; hemiparesia contralateral	Infarto ¿?

Nota. La descripción del síndrome de Gasperini y Grenet no corresponde esencialmente con las descripciones originales. Las definiciones de los síndromes cruzados clásicos del tronco cerebral en la literatura neurológica moderna son frecuentemente inexactas e inconsistentes. Los síndromes alternos de Foville y Millard-Gubler son, en ocasiones, mezclados. El síndrome de Gelle no se ha experimentado y es una entidad dudosa.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 4.8. Síndromes clínicos alternos del bulbo raquídeo con afectación de nervios craneales

Síndrome epónimo (año de la descripción)	*Localización de la lesión*	*Estructuras afectadas*	*Signos clínicos*	*Causas principales*
Avellis (1891)	Franja lateral e intermediolateral del bulbo raquídeo inferior	Nervio vago (núcleo ambiguo, parte craneal del nervio espinal), fascículo corticoespinal y espinotalámico. A veces se añade el lemnisco medial, tracto solitario y fibras pupilo-simpáticas descendentes	Paresia de laringe y faringe ipsolateral. Hemiparesia, hemihipoestesia contralateral	Infarto por oclusión de una AV, tumor
Wallemberg (1895)	Tegmento caudal dorsolateral del bulbo (posterior al núcleo olivar inferior)	Tracto y núcleo espinal del trigémino, núcleo ambiguo nervios IX, X, XI), núcleo vestibular, fibras simpáticas pupilares descendentes, fascículo espinocerebeloso y olivocerebeloso, fascículo espinotalámico lateral	Síndrome de Horner, paresia del velo del velo del paladar, laringe, y faringe, deterioro de la sensibilidad facial, síndrome vestibular, hemiataxia cerebelosa, dolor y anestesia hemifacial ipsolateral; termoanalgesia del hemicuerpo contralateral	Infarto (por oclusión de la arteria cerebelosa vertebral, o una de las arterias bulbares laterales),y raramente tumor o hemorragia
Babinski-Nageotte (1902)	Tegmento intermediolateral del bulbo con extensión basal al tracto corticoespinal	Igual que el anterior y añade fascículo corticoespinal	Síndrome de Wallemberg con hemiparesia contralateral	Infarto por oclusión de ramas lateroposteriores y anetrolaterales de la arteria cerebelosa posteroinferior y de ramas anterolaterales de de la arteria espinal anterior
Céstan-Chenais (1903)	Franja basal y central de la parte intermediolateral del tegmento bulbar	Igual que el anterior con respecto del fascículo espinocerebeloso posterior	Síndrome de Babinski-Nageotte sin hemiataxia ipsolateral de las extremidades	Infarto por oclusión de ramas laterales y anterolaterales bulbares (AV antes de emitir la arteria cerebelosa posteroinferior)
Jackson (1872)	Parte medial (caudal) del tegmento del bulbo raquídeo	Fibras del nervio hipogloso y fascículo corticoespinal	Paresia de la lengua ipsolateral; hemiparesia contralateral	Infarto por oclusión de una AV, tumor
Schmidt (1897) - Variante central	Parte lateral e intermediolateral del tegmento del bulbo raquídeo	Nervios IX, X, XI, XII, fascículo corticoespinal	Paresia de laringe y faringe, músculo esternocleidomastoideo, trapecio, parálisis de la lengua parte superior del ipsolateral; hemiparesia contralateral	¿? Infarto, neoplasia
Tapia (1906) - Variante central	lateral del tegmento del bulbo raquídeo	Parte lateral e intermediofascículo corticoespinal	Nervios IX, X, XII, y faringe, parálisis de la lengua ipsolateral; hemiparesia contralateral	Paresia de laringe
Spiller-Dejerine (1908-1914)	Parte medial (caudal) del tegmento del bulbo raquídeo	Núcleo o fibras del hipogloso, fascículo corticoespinal, lemnisco medial	Debilidad de la hemilengua ipsolateral; hemiparesia e hemihipoestesia que respeta la cara contralateral	Infarto por oclusión de una AV o de una rama de la AV o basilar inferior
Reinhold (1894)	Un lado completo del bulbo (hemibulbar)	Combinación del síndrome de Wallemberg y síndrome de Dejerine	Síndrome de Dejerine con síndrome de Horner, termoanalgesia facial, paresia del paladar blando, laringe y faringe ipsolateral	Infarto por oclusión de una AV

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Parálisis seudobulbar

Ocurre parálisis de los nervios craneales bajos debido a lesiones supranucleares bilaterales delas vías corticobulbares y corticopontinas. Este síndrome pued e desarrollarse gradual o aguda. La diplejía faciofaringoglosomasticatoria puede ser completa o parcial. Puede aparecer debilidad de la lengua y de los músculos faciales, pero no aparece atrofia o fasciculaciones.

Las principales manifestaciones clínicas son:

- Diplejía facial con facies inexpresiva, sin vida. Hay debilidad para cerrar los ojos con reflejos corneales presentes. La disociación automático-voluntaria se hace muy evidente en los episodios involuntarios e incontrolables de risa y llanto espasmódicos.
- Debilidad de los músculos masticatorios con incapacidad para masticar y viveza del reflejo maseterino. Comúnmente la boca se halla entreabierta y se aprecia sialorrea.
- Disfunción faríngea dada p or disminución de los movimientos del paladar, abolición o exageración del reflejo nauseoso y dificultad para tragar adecuadamente (disfagia).
- Debilidad en la protrusión lingual, y debilidad bilateral de los músculos trapecio y del esternocleidomastoideo.

En una primera fase el paciente puede presentar mutismo, y posteriormente el habla se recupera aunque aparece disartria y una disfonía relativa. Puede aparecer palilalia. Las alteraciones cognitivas sugieren la presencia de infartos bilaterales del estriado. Por lo general no existe demencia cuando el síndrome se debe a infartos bilaterales de la corteza opercular (síndrome opercular anterior) o a infartos lacunares pontinos.

Las causas de la parálisis seudobulbar son las enfermedades cerebrovasculares (especialmente infartos lacunares), enfermedades d esmielinizantes, esclerosis lateral amiotrófica, parálisis supranuclear progresiva, mielinolisis pontina central. Ocasionalmente ocurre por enfermedades d iseminadas (encefalopatía h ipóxica e hipotensiva, traumas cerebrales, encefalitis).

Bibliografía

Baloh, R.W. (2006): Acute unilateral and bilateral peripheral vestibular loss. *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology*; 12: 46-64.

Bickley, L .S., P.G. Szilagyi (2007): *Bates' guide to physical examination and history taking* . 9 ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.

Chan, Y. (2009): Dif ferential diagnosis of dizziness. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*; 17: 200-3.

Chawla, N., J.S. Olshaker (2006): Diagnosis and management of dizziness and vertigo. *Med Clin N Am*; 90: 291-304.

Clausen, I., A. Eichhorst, E. Ropke, M. Bloching, H. Frimmel, U. Bilkenroth, *et al*. (2006): Idiopathic orbital inflammatory syndrome (orbital pseudotumors): diagnosis and therapy . *Klin Monatsbl Augenheilkd*;223:243-6.

Dieterich, M. (2004): Dizziness. *Neurologist*; 10: 154-64.

Gállego, J., M. He rrera, M.C. Navarro (2008): Manifestacione s oftalmológicas de la enfermedad cerebrovascular. *An Sist Sanit Navar*; 3 (Supl. 3): 111-26.

Hannan, S.A., F. Sami, M.J. Wareing (2005): Tinnitus. *BMJ*; 330: 237.

Karatas, M. (2008): Central Vertigo and dizziness: epidemiology , differential diagnosis, and common causes. *Neurologist*; 14: 355-64.

Lockwood, A.H. (2005): Tinnitus. *Neurol Clin*; 23: 893-900.

López, M., P. Mellado (2000): Síndrome de Claude Bernard-Horner Cuadernos de Neurología de Chile 2000; 24. En http:// escuela.med.puc.cl/publ/Cuadernos/2000/pub_10_2000.html 05.08.2010.

Lueck, C.J., D.F . Gilmour, G.G. McIlwaine (2004): Neuro-ophthalmology: examination and investigation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 75 (suppl_4):iv2-iv11.

Mattox, D.E. (2006): Assessment and management of tinnitus and hearing loss. *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology* ; 12: 135-50.

Overell, J., A. Lindahl (2004): Neuro-otological syndromes for the neurologist. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 75: iv53-iv59.

Pajarito, J. (2010): Parálisis de Bell, … ¿Idiopática? Cuadernos de Neurología de Chile 1999; 23. En http://escuela.med.puc.cl/publ/ Cuadernos/1999/pub_22_99.html 05.08.2010.

Perkin, G.D. (2004): N euro-ophthalmological s yndromes f or neurologists. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 75: iv20-iv23.

Piercy, J. (2005): Bell's palsy. *BMJ*; 330: 1374.

Purvin, V., A. Kawasaki (2005): Neuro-ophthalmic emergencies for the neurologist. *Neurologist*; 11: 195-233.

Rodríguez G., P.L, L.R. Rodríguez P., D. Rodríguez G (2004): Técnicas clínicas para el examen físico neurológico. I. Organización general, nervios craneales y nervios raquídeos periféricos. *Rev Neurol*; 39: 757-66.

Ropper, A.H., R.H. Brown (2005): *Adams and Victor´s Principles of Neurology*. 8 ed. New York: McGraw-Hill.

Siccoli, M.M., C.L. Bassetti, P.S. Sandor (2006): Facial pain: clinical differential diagnosis. *Lancet Neurol*; 5: 257-67.

Tilden, D.H. (2004): Bell's palsy. *N Engl J Med*; 351: 1323-31.

Wippold, F.J., P.A. Turski (2009): Vertigo and hearing loss. *AJNR Am J Neuroradiol*; 30: 1623-25.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Capítulo 5

CRISIS EPILÉPTICAS Y TRASTORNOS SOSTENIDOS DEL NIVEL DE CONCIENCIA

Crisis epilépticas

Una crisis epiléptica es la ocurrencia transitoria de síntomas o signos debido a una actividad neuronal cerebral anormal, excesiva o sincrónica *(Fisher et al, 2005)*. Las crisis epilépticas resultan de patrones anormales específicos de excitabilidad y sincronía entre las neuronas en áreas cerebrales selectas, usualmente, pero no necesariamente corticales.

La expresión clínica de la crisis epiléptica consiste en un trastorno súbito y transitorio que puede incluir alteraciones del nivel de conciencia y manifestaciones motoras, sensitivas, autonómicas o psíquicas, percibidas por el paciente o por observadores externos. Son términos sinónimos ataque y acceso epiléptico.

En la definición se excluyen los episodios paroxísticos derivados de una depresión de la actividad neuronal (los secundarios a isquemia cerebral) y los fenómenos de origen subcortical, espinal o en nervio periférico, que pueden manifestarse como temblor, mioclonías y espasmos flexores o de otro tipo.

Se utilizan términos distintivos para describir el periodo de la crisis epiléptica (ictal), el intervalo entre la crisis (interictal) y la anormalidad transitoria en la función del SNC que es acentuada después de terminar los signos clínicos ictales (posictal).

La presencia de una o varias crisis epilépticas en un periodo de 24 h se definen como un trastorno aislado o único. Los pródromos son los fenómenos preictales, por lo general consistentes en sensaciones subjetivas u objetivas pobremente definidas o agitación de duración variable que anuncia el inicio de la crisis epiléptica.

Se denomina convulsión a un paroxismo intenso de contracciones musculares repetitivas involuntarias, y no incluye a las crisis epilépticas con alteración exclusivamente sensorial o de la conciencia. Todas las convulsiones no son manifestaciones de epilepsia, ni toda epilepsia se manifiesta por convulsiones.

Las auras son parte de las crisis epilépticas, generalmente ocurren al inicio de la eventualidad clínica, y se definen como síntomas subjetivos exclusivos sin signos objetivos documentables por un observador (crisis focales sensitivas); estas crisis proveen claves directas sobre la localización o lateralidad del foco de descargas.

Las crisis epilépticas agudas sintomáticas deben distinguirse de las crisis no provocadas. Se califica como aguda sintomática o provocada cuando ocurre en estrecha asociación temporal con una lesión cerebral documentada (metabólica, tóxica, estructural, infecciosa, inflamatoria).

Las crisis no provocadas ocurren sin un trastorno potencial o más allá del intervalo de tiempo estimado para la ocurrencia de las crisis sintomáticas agudas. El riesgo de recurrencia de las crisis difiere en ambas categorías.

Independientemente del esfuerzo realizado por las comisiones de la ILAE todavía persiste la incertidumbre o incluso confusión en el concepto de epilepsia. En el prestigioso tratado de *Engel y Pedley* se define la epilepsia como: "un grupo de trastornos neurológicos, cuya característica fundamental son las crisis epilépticas recurrentes y usualmente no provocadas. Una definición operacional común es dos o más crisis epilépticas no provocadas que ocurren con más de 24 h de diferencia".

En contraste, el consenso de la ILAE y el Buró Internacional para la Epilepsia *(Fisher et al., 2005)* plantea: "Epilepsia es un trastorno del cerebro caracterizado por una predisposición duradera a generar crisis epilépticas y por las consecuencias neurobiológicas, cognitivas, psíquicas y sociales. Se requiere la ocurrencia de al menos una crisis epiléptica".

Ambas definiciones son contradictorias en cuanto al trastorno (singular *versus* plural), la cantidad mínima de crisis epilépticas requeridas (dos no provocadas o una (provocada o no)), el énfasis en las dimensiones que afecta (neurológica versus la adición del aspecto

booksmedicos.org

booksmedicos.org

psicosocial) y la predisposición para generar crisis. Este último criterio es difícil de aclarar por la historia familiar o los datos del EEG y neuroimagen, excepto cuando ha ocurrido más de una crisis.

La epilepsia bajo una perspectiva menos controversial se define como un trastorno del SNC caracterizado por la tendencia a presentar crisis epilépticas recurrentes y no provocadas directamente por una lesión sistémica o neurológica aguda. El diagnóstico de un trastorno epiléptico implica la persistencia de la disfunción neurológica responsable de las crisis epilépticas, incluso cuando no siguen ocurriendo las crisis epilépticas.

La anormalidad epileptógena tiene diferentes causas y expresiones clinicoelectroencefalográficas. Eventualmente se puede reconocer un síndrome epiléptico electroclínico y se le asocian manifestaciones motoras, sensitivas, sensoriales o psicosociales permanentes.

Principales causas y mecanismos fisiopatológicos

La epileptogénesis es la secuencia de eventualidades que convierten una red neuronal normal en una red hiperexcitable. El sustrato de la epileptógenesis puede ser genético o adquirido. La actividad epiléptica precisa de una fase de iniciación de la crisis y otra de propagación. En la fase de iniciación ocurren dos sucesos concurrentes en un grupo de neuronas: descargas eléctricas excesivas paroxísticas de alta frecuencia e hipersincronización de la frecuencia de descarga.

La excitabilidad neuronal está controlada por factores extrínsecos e intrínsecos, lo que implica varios mecanismos potenciales para generar las crisis epilépticas. Desde una perspectiva general las crisis epilépticas requieren de tres condiciones:

1. Población de neuronas anormalmente excitables en cualquier parte de la corteza cerebral y, posiblemente, en estructuras subcorticales relacionadas.
2. Incremento de la actividad excitadora través de conexiones recurrentes para dispersar la descarga.
3. Reducción en la actividad de las proyecciones GABA-érgicas normalmente inhibitorias.

El aumento de los mecanismos excitadores o el déficit en los sistemas inhibidores neuronales pueden actuar por separado o bien interactuar entre ellos. No hay necesidad de una lesión visible para causar crisis epilépticas. En las circunstancias apropiadas, una descarga epiléptica puede iniciarse por una corteza cerebral normal, debido a la activación por la ingestión o inyección de tóxicos, por la supresión de alcohol u otros sedantes, entre otros factores definidos.

Puede ocurrir que un foco en el EEG se acompaña de otro similar en el mismo sitio del hemisferio opuesto (foco en espejo). En ocasiones, dicho foco en espejo es el único que aparece en el EEG. A veces la descarga epiléptica tiene lugar en una zona del cerebro que se propaga a otra del hemisferio cerebral, donde se obtienen las alteraciones electroencefalográficas.

La localización de la zona epileptógena usualmente brinda información para la cirugía de la epilepsia y es útil para definir las investigaciones adicionales que son necesarias en el enfermo (Tabla 5.1).

Crisis focales y generalizadas

Acorde con el origen de las descargas eléctricas se distinguen dos grandes grupos dicotómicos de crisis epilépticas:

1. Crisis focales: los primeros cambios clínico-EEG indican la activación inicial de redes neuronales limitadas a un hemisferio cerebral. Dichas redes pueden estar discretamente localizadas o más distribuidas. Pueden originarse en estructuras subcorticales. Cada tipo individual de crisis tiene un sitio consistente de inicio. Sus manifestaciones clínicas resultan muy diversas.

Tabla 5.1. Descripción de las zonas y lesiones corticales relacionadas con las crisis epilépticas

Zona epileptógena	Término teórico que hace referencia al área de la corteza cerebral indispensable para generar las crisis epilépticas. Se requiere su remoción total para eliminar las crisis epilépticas
Zona irritativa	Área de la corteza que genera las descargas epileptiformes intercríticas en el EEG o magnetoencefalografía
Zona de inicio de las crisis	Porción de la zona irritativa que genera puntas repetitivas suficientes para producir las crisis epilépticas
Zona ictal sintomáticogena	Región de la corteza que genera los síntomas epilépticos iniciales
Zona de déficit funcional	Áreas corticales anormales intercríticas por efecto destructivo de la lesión o por alteraciones funcionales asociadas a la lesión o al área epileptógena
Corteza elocuente	Área de la corteza indispensable para una función neurológica o neuropsíquica concreta
Lesión epileptógena	Lesión estructural relacionada causalmente con la epilepsia

Tomado de: Urbach, H. (2005): Imaging of the epilepsies.*Eur Radiol*; 15: 494-500.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

2. Crisis generalizadas: se originan, en cierto punto, dentro de redes neuronales bilateralmente distribuidas. Estas redes bilaterales pueden incluir estructuras corticales y subcorticales, pero no necesariamente toda la corteza cerebral. Los primeros cambios clínico-EEG indican la afectación inicial simultánea de ambos hemisferios. La conciencia puede estar afectada y las manifestaciones motoras son bilaterales, pero pueden ser asimétricas. Las formas más frecuentes son las crisis de ausencia, las mioclónicas y las tonicoclónicas.

En la actualidad para catalogar las crisis epilépticas se prefiere el término focal en lugar de los rótulos ambiguos "parcial" y "local". En las crisis focales las descargas paroxísticas se originan en una parte concreta, más o menos amplia, de la corteza cerebral. El término focal no implica, necesariamente, que la región epileptógena se limita a un área pequeña circunscrita, y las crisis generalizadas no indican que todo el territorio cerebral se involucra en la iniciación del proceso epileptógeno.

Ambos términos no representan siempre una clara dicotomía. Las crisis epilépticas que no pueden ser claramente incluidas en una de las dos categorías precedentes deben ser consideradas como no clasificadas hasta que la información permita un diagnóstico preciso.

Principales grupos de causas

Clásicamente se han utilizado los términos idiopático, sintomático y criptogénico para referirse al diagnóstico de la causa subyacente. Dichos términos han adoptado diversos significados e implicaciones que conducen a la presunción de múltiples conceptos en una sola palabra. Esto ha resultado en una considerable contradicción y confusión en la práctica médica. En la actualidad se recomienda aplicar a la causa de la epilepsia los calificativos de genético, estructural-metabólico y desconocido.

El origen genético se aplica cuando las crisis epilépticas son el síntoma central del trastorno resultante directamente de un déficit genético documentado o presumido. La prueba del origen genético puede derivar de estudios moleculares-genéticos específicos bien replicados o de estudios familiares apropiadamente diseñados.

Dentro de las epilepsias genéticas se incluye la epilepsia ausencia de la infancia, la epilepsia del lóbulo frontal nocturna autosómica dominante y el síndrome de Dravet. El calificativo idiopático clásicamente ha implicado la ausencia de una causa subyacente diferente a una posible predisposición hereditaria. Las epilepsias idiopáticas se definen clásicamente por la edad de inicio, las características clínicas y electroencefalográficas, y la causa genética presumida. El término idiopático se ha asociado, de manera inadecuada, con una evolución benigna sin considerar que la causa necesariamente no se equipara con el pronóstico.

El término estructural/metabólico comprende a causas heterogéneas que tienen demostrada asociación con la epilepsia. Permite agrupar a los trastornos estructurales y metabólicos de forma que sea distinguible del concepto de epilepsia genética. Las lesiones estructurales pueden ser adquiridas (lesiones por ictus, trauma, infección) o debidas a un déficit genético (esclerosis tuberosa, malformaciones del desarrollo cortical). La localización de la lesión no es el factor de importancia primaria para considerar la causa y el pronóstico de estas epilepsias. Son más recomendables las expresiones precisas (epilepsia con crisis epilépticas focales secundarias a displasia cortical en el lóbulo temporal) en lugar de frases ambiguas (epilepsia sintomática del lóbulo temporal). El uso del calificativo sintomático es inadecuado porque ha sido restringido a los trastornos debidos a las lesiones estructurales, pero puede ser aplicado a todas las epilepsias y frecuentemente se equipara con un pronóstico pobre.

Las epilepsias de causa desconocida representan más de un tercio del total. Se presume que tienen un déficit genético fundamental como causa central o son consecuencia de una enfermedad no reconocida. Es preferible el término de "origen desconocido" en lugar de "criptogénico" o "presumiblemente sintomático".Así se desecha la noción de aplicar las presunciones clínicas como base para una clasificación científica. De este grupo "criptogénico" se han distinguido síndromes genéticos electroclínicos (epilepsia del lóbulo frontal nocturna autosómica dominante y epilepsia autosómica dominante con hallazgos adicionales).

Dentro de las entidades de causa desconocida se incluye la epilepsia de la infancia con crisis focales migratorias y la epilepsia mioclónica de la infancia. También es factible incluir ciertos síndromes tradicionalmente clasificados como idiopáticos (epilepsia rolándica benigna, síndrome de Panayiotopoulos,epilepsia benigna occipital de Gastaut), pero sin total seguridad sobre la suprema importancia de los factores genéticos.

La clasificación de la causa en "genética" *versus* "estructural/metabólica" es simplista y puede ser difícil de aplicar en ciertos pacientes. Este es el caso de las epilepsias relacionadas con *ARX*, un gen homeobox (síndrome de West) o la codificación por STXBP1 de una proteína implicada en la sinapsis (síndrome de Ohtahara).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

El primer ejemplo pudiera clasificarse en la categoría estructural/metabólica y el segundo bajo el concepto de epilepsia genética. Aunque se debe reconocer la función del error genético específico, se recomienda enfocarse en el mecanismo causal directo para un diagnóstico preciso.

Crisis sintomáticas agudas

El término crisis sintomática aguda es más recomendable que crisis provocada, crisis reactiva o crisis relacionada con situación. Son las crisis relacionadas estrechamente con uno o varios factores causales conocidos que produce un trastorno transitorio de la excitabilidad neuronal, y que una vez corregido no va a producir recidiva de la crisis. Las crisis pueden ser aisladas o múltiples, y causarse por una enfermedad sistémica o neurológica. No implican el diagnóstico de epilepsia.

Las principales causas de crisis epilépticas sintomáticas agudas se listan a continuación:

- Trastornos metabólicos. Hipoglucemia, hiperglucemia no cetósica, hiponatremia, hipernatremia, uremia por insuficiencia renal aguda o crónica, insuficiencia hepática aguda o crónica, hipocalcemia, hipomagnesemia, porfiria, otras.
- Encefalopatía anóxica.
- Fármacos y agentes neurotóxicos. Alcanfor, alcohol, cloroquina, cocaína, anfetaminas, fenciclidina, plomo, estricnina, ciclosporina, picrotoxina, isoniacida, imipenem, lidocaína, anéstesicos (ketamina, halotano), neurolépticos (haloperidol, trifluoperacina, clorpromacina).
- Abstención de fármacos y agentes tóxicos con propiedades depresoras del SNC. Alcohol, barbitúricos, benzodiacepinas.
- Traumatismos craneoencefálicos graves. Crisis de impacto, crisis postraumática precoz, hematoma epidural y subdural.
- Infecciones. Meningoencefalitis (víricas, bacterianas y parasitarias) y procesos localizados (absceso, empiema, etc.).
- Fase aguda de enfermedad vascular cerebral. Hematoma cerebral, hemorragia subaracnoidea, trombosis venosa cortical, infarto cortical.
- Encefalopatía hipertensiva, eclampsia.
- Crisis febril en niños.

En un paciente con historia de epilepsia pueden añadirse este tipo de crisis. Las crisis epilépticas que ocurren en el contexto de una lesión cerebral aguda asociada con eventualidades, donde existe también una lesión sintomática remota, deben clasificarse como sintomática aguda. Una convulsión en la evolución del ictus en un paciente con un traumatismo cerebral antiguo debe diagnosticarse como crisis sintomática aguda.

Son múltiples las causas de crisis epilépticas sintomáticas agudas. El ejemplo común es el enfermo con una crisis secundaria a un trastorno metabólico circunstancial o al consumo de fármacos o sustancias tóxicas con potencial epileptógeno. Son frecuentes durante el primer año de vida y en el anciano, fundamentalmente por alteraciones metabólicas e infecciones neuromeníngeas en el primer caso, y por enfermedad vascular cerebral en la vejez.

Las alteraciones metabólicas suelen producir crisis generalizadas tonicoclónicas. Una excepción es la hiperglucemia no cetósica con estado de hiperosmolaridad, que puede inducir crisis focales recurrentes o continuas que ceden al controlarse el trastorno metabólico. Usualmente, al corregirse la causa, las crisis no van a recidivar, excepto que se repita de nuevo el factor desencadenante agudo o que, durante la reparación cerebral ante la afectación directa cortical, ocurra una alteración estructural crónica que produzca crisis sintomáticas remotas.

El riesgo de desarrollar este tipo de crisis es mayor en los pacientes en la fase aguda (primera semana) de la enfermedad cerebrovascular, traumatismo craneoencefálico (incluyendo la cirugía craneal), infecciones neuromeníngeas y encefalopatía hipóxica. Se acepta un periodo más prolongado en el hematoma subdural y las infecciones cerebrales crónicas.

La propensión de los trastornos metabólicos a causar crisis epilépticas puede depender de la velocidad de instauración; las formas más rápidas tienen más riesgo de inducir crisis epilépticas. La muestra de sangre para evaluar el diagnóstico debe permitir la inferencia lógica de que los hallazgos son similares al momento de la crisis epiléptica (operacionalmente en las 24 h subsiguientes y sin factores modificadores adicionales). El criterio de corte debe incluir solamente las anormalidades bioquímicas severas para evitar el diagnóstico de falsos positivos de crisis sintomática aguda. Cuando no se cumple la presencia de una anormalidad bioquímica severa se debe calificar como "desconocida" y valorar la posibilidad de una crisis no provocada.

Crisis epilépticas espontáneas

Las de origen sintomático remoto resultan de una o varias lesiones cerebrales identificables que, una vez que han producido una crisis, tienen tendencia a recidivas. En las crisis epilépticas sintomáticas remotas o tardías existe una lesión cerebral crónica capaz de inducir crisis. En este tipo de crisis existe una predisposición a la recidiva, incluso una vez tratado el proceso subyacente.

El ejemplo clásico es el enfermo con un tumor cerebral o una malformación vascular que afecta la corteza

booksmedicos.org

booksmedicos.org

cerebral. Es más frecuente en el anciano debido a enfermedad vascular cerebral crónica y tumoral. Todas las crisis que ocurren en la toxoplasmosis congénita y en la enfermedad de Creutzfeldt-Jacob son sintomáticas remotas, y las que aparecen en las enfermedades degenerativas del anciano son sintomáticas progresivas.

También puede ocurrir que determinadas enfermedades causantes de crisis sintomáticas agudas desencadenen crisis sintomáticas remotas en su evolución. El paciente con un traumatismo craneoencefálico o una hemorragia cerebral puede tener crisis sintomáticas agudas al inicio del daño cortical, que habitualmente no van a recidivar Sin embargo, los fenómenos de reparación cerebral generan zonas de porencefalia y de gliosis que, en su evolución, pueden desencadenar crisis por actuar como focos irritativos crónicos de la corteza cerebral adyacente.

Las causas de crisis epilépticas sintomáticas remotas o tardías son:

- Gliosis y porencefalia. Postraumática (crisis postraumática tardía), posinfecciosa localizada (cisticercosis, meningitis bacteriana, encefalitis herpética), posisquémica o poshemorrágica.
- Gliosis posradioterapia.
- MAV, angioma cavernoso, vasculitis sistémica con afectación cerebral.
- Neoplasias. Gliales (astrocitoma, oligodendroglioma), neurogliales (ganglioglioma, neuroepitelial disembrioplásico), metástasis cerebrales, meningiomas, infiltración meníngea por cáncer o leucemia.
- Enfermedades degenerativas cerebrales. Alzheimer, Pick, Huntington, otras.
- Enfermedades neurocutáneas. Complejo esclerosis tuberosa, neurofibromatosis, hipomelanosis de Ito, síndrome nevus epidérmico, síndrome de Sturge-Weber.
- Malformaciones del desarrollo cortical. Displasia cortical focal o multifocal, heterotopia (en banda subcortical, periventricular nodular, focal), hamartoma, lisencefalia (aislada, ligada al cromosoma X), hemigalencefalia, polimicrogiria unilateral, esquisencefalia, microdisginesia.
- Otras malformaciones cerebrales. Síndrome de Aicardi, síndrome acrocallosal.
- Anomalías cromosómicas. Monosomía 4P parcial o síndrome Wolf-Hirschhorn, trisomía 12p, síndrome duplicación inversión 15´, cromosoma 20 en anillo, otros.
- Enfermedad monogénica mendeliana con mecanismos patogénicos complejos. Síndrome X frágil, síndrome deAngelman, síndrome de Rett.
- Epilepsias mioclónicas progresivas. Ceroid olipofuscinosis (enfermedad de Kufs), sialidosis, enfermedad con cuerpos de Lafora, enfermedad de Unverricht-Lundborg, distrofia neuroaxonal, epilepsia mioclónica con fibras rojas rasgadas, atrofia dentato-rubro-pálido-luisiana, otras.
- Errores innatos del metabolismo. Hiperglicinemia no cetógena, acidemia D-glicérica, acidemia propiónica, deficiencia de sulfatooxidasa, deficiencia de fructosa 1-6 difostasa, dependencia de piridoxina, aminoacidopatías (fenilcetonuria, otras), trastornos del ciclo de la urea, trastornos del metabolismo de los hidratos de carbonos, trastornos del metabolismo de la biotina, trastornos del metabolismo del ácido fólico y vitamina B_{12}, enfermedad de Menkes, trastornos del depósito de glucógeno, enfermedad de Krabbe, deficiencia de fumarasa, trastornos peroxisomales, síndrome de Sanfilippo, enfermedades mitocondriales.

Los principales grupos de causas de epilepsia de inicio después de los 20 o 25 años (epilepsia de inicio tardío) son: neoplásica, vascular, alcohólica (en específico por etilismo crónico), postraumática, infecciosa (como en la cisticercosis), neurodegenerativa y desconocida. Las crisis epilépticas espontáneas de origen genético son usualmente dependientes de la edad (infancia y adolescencia).

Las crisis epilépticas pueden ser precipitadas por factores internos o ambientales claros. Se aprecian dos tipos de factores desencadenantes: específicos (sensaciones perceptivas específicas, como ocurre en la epilepsia refleja de la lectura) e inespecíficos (privación de sueño, alcohol, hiperventilación). La deprivación de sueño puede actuar como precipitante en personas sin epilepsia o ser un factor de riesgo para crisis en los enfermos epilépticos.

Principales tipos de crisis epilépticas y síndromes epilépticos

Las crisis epilépticas se pueden clasificar acorde con la causa supuesta, el sitio de origen, la forma clínica, su duración (autolimitada o continua), su frecuencia (aislada, cíclica, repetitiva), y sus correlatos electrofisiológicos.

Tipos semiológicos

La decisión entre una crisis focal o generalizada es, con frecuencia, posible solo con la información adicional del EEG y los estudios de imágenes, en lugar de los criterios semiológicos clínicos. Esta limitante puede conducir a una clasificación preliminar de la crisis epiléptica basada, de manera estricta, en los tipos semiológicos clínicos de crisis epiléptica.Así, cuando la

booksmedicos.org

booksmedicos.org

información disponible es escasa se logra una clasificación clínicamente útil y fácil en lugar de aplicar el término de crisis inclasificable.

Clásicamente las crisis focales se dividían en simples (cuando la conciencia está preservada) y complejas (cuando la conciencia se afecta en mayor o menor grado). Las dos formas de crisis focales se señala que podían evolucionar a una crisis epiléptica generalizada (crisis focal simple con generalización secundaria, crisis focal compleja con generalización secundaria, y crisis focal simple que pasa a crisis compleja y luego con generalización secundaria).

Sin embargo, la propuesta más reciente no recomienda el uso la división de las crisis focales en simples y complejas *(Berg et al, 2010)* . El deterioro ictal de la conciencia se describe cuando sea ap ropiado para las crisis individuales, pero no se utiliza para clasificar un tipo específico de crisis epiléptica.

El tipo de crisis epiléptica es una eventualidad ictal definida acorde con un mecanismo fisiopatológico y un sustrato anatómico distintivo. El sustrato anatómico hace referencia a las redes neuron ales locales específicas y las conexiones de vías largas, pero no necesariamente a las áreas de la ne ocorteza relacionadas con funciones diferentes. Esta entidad diagnóstica posee implicaciones etiológicas, terapéuticas y pronosticas.

Los tipos de crisis epilépticas como entidad se caracterizan por una variedad de síntomas y signos. El análisis convencional de la crisis se basa en las cuatro categorías involucradas en el fenómeno ictal de las crisis epilépticas: esfera sensorial, conciencia, esfera motora, y esfera autonómica.

Aunque los síntomas pueden corresponder a varias de las esferas señaladas, el fenómeno ictal de una o de otra esfera siempre predomina y solo algunos tipos de crisis involucran una sola esfera. Las crisis dialépticas son los episodios ictales, cuya manifestación principal es la alteración de la conciencia, independientemente del tipo de epilepsia.

Síndromes epilépticos

El síndrome epiléptico debe diferenciarse de la enfermedad epiléptica (entidad patológica con una causa única, específica y bien definida (enfermedad de Unverricht-Lundborg)). Aunque existe claridad en los conceptos de enfermedad y síndrome, ambos términos no se aplican consistentemente en la medicina.

El uso intercambiado de ambos términos ha impulsado la tendencia de tratar, de manera similar, las entidades sindrómicas altamente reconocidas (epilepsia ausencia de la infancia) y las pobremente descritas (epilepsia criptogénica del lóbulo parietal).

Un síndrome electroclínico es una entidad clínica identificable fiable porun complejo de hallazgos eléctricos y clínicos (signos y síntomas). Los síntomas y signos que permiten identificarlo pueden ser clínicos (datos de la anamnesis, tipo o tipos de crisis, modalidades de presentación de las crisis, existencia de trastornos neurológicos o neuropsicológicos asociados) y paraclínicos (datos del EEG intercrítico o crítico, de laboratorio, de neuroimagen estructural o funcional). La conjugación de estos datos determina la definición de un grupo específico de causas, de lesiones cerebrales, zonas epileptógenas, edades de presentación, gravedad y pronóstico.

Los síndromes electroclínicos se pueden organizar acorde con la edad típica de inicio como se ejemplifican a continuación:

- Periodo neonatal. Epilepsia neonatal familiar benigna, e ncefalopatía m ioclónica p recoz, s índrome d e Ohtahara.
- Periodo de la infancia. Síndrome de West, síndrome de Dravet, síndrome de Panayiotopoulos, síndrome de Lennox-Gastaut, síndrome de Landau-Kleffner.
- Periodo de la adolescencia y adultez. Epilepsia ausencia juvenil, epilepsia mioclónica juvenil.
- Relación inespecífica con la edad. Epilepsia familiar focal con focos variables y epilepsias reflejas.

El diagnóstico sindrómico específico, con frecuencia, tiene implicaciones para el tratamiento y el pronóstico. Los pacientes que no cumplen los criterios de un síndrome electroclínico pueden describirse acorde con diversos factores clínicos relevantes (causa conocida y tipo de crisis).

Un síndrome epiléptico no se diagnostica exclusivamente por la observación directa de una crisis, por lo que es necesario evitar rótulos con escaso significado (síndrome convulsivo, síndrome epiléptico del lóbulo frontal).

Por lo general en la valoración inicial de una primera crisis no se puede diagnosticar un síndrome epiléptico, pero se puede lograr una sospecha clínica que requiere de confirmación posterior. También puede ocurrir que la crisis no recidive y se aplica el término de crisis aislada o única. En algunos pacientes no puede diagnosticarse un síndrome concreto.

El c alificativo d e “constelación” se u sa a nte u na entidad que no cumple, con exactitud, los criterios de síndrome electroclínico, pero se distingue clínicamente acorde con la lesión específica u otras causas. Son entidades diagnósticas útiles y pueden tener implicaciones para el tratamiento. Comprende a la epilepsia del lóbulo

booksmedicos.org

booksmedicos.org

temporal mesial con esclerosis del hipocampo, el hamartoma hipotalámico con crisis gelásticas, la epilepsia con hemiconvulsión y hemiplejía, y el síndrome de Rasmussen.

El concepto de encefalopatía epiléptica implica que la actividad epiléptica puede contribuir a los déficit cognitivos y conductuales. El paciente presenta un deterioro superior al esperado por la lesión subyacente, con empeoramiento en el tiempo e intensidad variable (global o más selectivo). Aunque ciertas entidades se incluyen bajo este acápite, los efectos encefalopáticos pueden ocurrir en cualquier forma de epilepsia.

La clasificación de los síndromes y trastornos epilépticos se desglosa de la forma siguiente:

- Focales de la infancia y la niñez. Crisis benigna infantil (no familiar); benigna del niño con puntas centrotemporal, benigna occipital del niño de comienzo temprano (tipo Panayotopoulos) y occipital del niño de comienzo tardío (tipo Gastaut).
- Focales familiares autosómica dominante. Crisis neonatales familiares benignas; benignas familiares infantiles, nocturna lóbulo frontal autonómica dominante; lóbulo temporal familiar y focal familiar con focos variables.
- Focales por lesiones estructurales o sintomáticas. Epilepsias límbicas (lóbulo temporal mesial con esclerosis del hipocampo, lóbulo temporal mesial por causas específicas, otros tipos definidos por localización y causa) y neocorticales (síndrome de Rasmussen, síndrome hemiconvulsión-hemiplejía, otros tipos definidos por localización y causa, crisis parciales "migrantes" de la infancia).
- Generalizadas idiomáticas. Epilepsia mioclónica benigna de la infancia, con crisis mioclónico-astáticas; epilepsia-ausencia del niño; con ausencias mioclónicas; generalizadas idiopáticas con fenotipos variables (ausencia juvenil, mioclónica juvenil, solo con crisis tónico-clónicas generalizadas) y generalizadas con crisis febriles plus.
- Reflejas: epilepsia idiopática del lóbulo occipital; otras visuosensibles; primaria de la lectura y de sobresalto.
- Encefalopatías epilépticas. Encefalopatía mioclónica temprana, síndrome de Ohtahara, síndrome de West, síndrome de Dravet, estado mioclónico en encefalopatía no progresiva, síndrome de Lennox-Gastaut, síndrome de Landau-Kleffner, epilepsia punta-onda continua durante el sueño lento.
- Epilepsias mioclónicas progresivas.
- Crisis que no requieren necesariamente el diagnóstico de epilepsia. Crisis neonatales benignas; febriles; reflejas; por privación de alcohol; químicamente inducidas por fármacos u otros químicos; postraumáticas inmediata y temprana; única o racimo aislado de crisis y esporádicamente repetidas (oligoepilepsia).

La epilepsia focal familiar con focos variables, las crisis parciales "migrantes" de la infancia, las epilepsias generalizadas con crisis febriles plus, el estado mioclónico en encefalopatía no progresiva son entidades con datos insuficientes (en desarrollo por la ILAE). La epilepsia benigna del niño con puntas centrotemporal, la epilepsia benigna occipital del niño de comienzo temprano (tipo Panayotopoulos), y la epilepsia occipital del niño de comienzo tardío (tipo Gastaut) son entidades clasificables actualmente como de origen desconocido.

Crisis epilépticas autolimitadas generalizadas

Las crisis epilépticas autolimitadas de inicio generalizado se clasifican de la forma siguiente:

- Generalizadas tónico-clónica. Crisis tónico-clónica, clónica y tónica.
- Crisis de ausencia. Típica, atípica, ausencia mioclónicas y mioclonía palpebral.
- Generalizadas mioclónicas. Mioclónicas, mioclónicas atónicas y mioclónicas tónicas.
- Atónicas.

Crisis generalizada tónico-clónica

Involucran al tronco cerebral, posiblemente a través de conexiones prefrontales o de los núcleos grises basales. La iniciación ictal de las eventualidades primarias bilaterales es predominantemente disinhibitoria, pero otros mecanismos son responsables de la fase clónica con la intervención periódica gradual de los mecanismos supresores de las crisis epilépticas.

Existen variantes clónico-tónico-clónica, o de manera aislada tónica o clónica. Algunos enfermos o los familiares pueden reconocer la presencia de síntomas inespecíficos como precursores de las crisis (pródromos), en específico, malestar vago, cefalea, irritabilidad y apatía.

La crisis típica comprende cinco elementos:

1. Pérdida abrupta de la concien cia. Con frecuencia es precedida por un grito inarticulado asociando la caída al suelo.
2. Fase tónica. Usualmente dura de 10-30 s. Ocurre la contracción prolongada, tónica, de todos los grupos musculares del cuerpo, el cual adopta una postura especial: la cabeza en extensión hacia atrás, se cierran las mandíbulas, los miembros superiores en flexión y aducción, el tronco en hiperextensión. La cianosis ocurre por la apnea secundaria a la

booksmedicos.org

booksmedicos.org

contracción de los músculos respiratorios. Aparece midriasis y puede ocurrirrelajación de esfínteres.
3. Fase clónica. Consiste en estremecimientos musculares sincrónicos bilaterales, generalizados, en flexión-extensión, y usualmente duran menos de 1-3 min. Ocurre, con frecuencia, mordedura de la lengua y expulsión por la boca de saliva espumosa y sanguinolenta. Los globos oculares realizan un movimiento rotatorio, con las pupilas midriáticas; además, desaparece la cianosis de la fase tónica y la respiración es irregular Los síntomas vegetativos asociados consisten en sialorrea, acumulación de secreciones respiratorias, hipertensión arterial, taquicardia, micción involuntaria y, en ocasiones, defecación o eyaculación.
4. Fase posictal estertorosa. Se presenta coma con hipotonía difusa, estupor o somnolencia durante 10-30 min.
5. Fase de recuperación. Por último aparece letargia y confusión con comportamiento automático. Luego al despertarse aqueja cefalea, mialgias, bradipsiquia y astenia que dura hasta 24 h. Otros pacientes se recuperan sin síntomas posictales.

Es posible que existan variaciones en las fases descritas: espasmo tónico asimétrico con desviación oculocefálica, ausencia de fase clónica o de las fases tónica y clónica, confusión posictal durante varias horas o asociada con automatismos motores.

Las complicaciones comprenden: traumatismo oral, fractura vertebral, neumonía por aspiración, edema pulmonar y arritmia cardíaca. Las crisis pueden ocurrir durante el sueño y pasan desapercibidas por la ausencia de testigos a menos que sean reconocidas por los signos derivados (lengua mordida, cama desordenada, emisión de orina, fatiga inusual).

El EEG ictal en las crisis tónico-clónicas muestra un ritmo menor o igual a 10 Hz con disminución de la frecuencia e incremento de la amplitud en la fase tónica. Este ritmo se interrumpe por ondas lentas durante la fase clónica. En el trazado interictal aparecen polipuntas-ondas, punta-ondas, ondas agudas y lentas.

Crisis de ausencia

Son periodos súbitos y transitorios (usualmente menores de 10 s) de pérdida de conciencia asociado a mirada fija (o en blanco), parpadeo rítmico, y a menudo sacudidas clónicas de brazos y manos. El tono postural puede estar ligeramente disminuido o aumentado, y en ocasiones, hay un trastorno vasomotor ligero.

El paciente no sufre caída al piso, e inclusive puede continuar con actos complejos como caminar o montar bicicleta. Durante la crisis son comunes los automatismos menores (labiales, de masticación y de los dedos). Usualmente después de 2-10 s se recupera el contacto completo con el ambiente y se continúa con la actividad precedente. No hay periodo posictal, hay amnesia de lo ocurrido, y pueden ser varias a incontables en el día. Se relacionan con focos en la corteza frontal, complejo amigdalo-hipocampal y el sistema reticulocortical.

Existen dos formas mayores de ausencias:

1. Típicas: duran menos de 10 s, con inicio y un final brusco, recuperación rápida. Se desencadenan por la hiperventilación durante 2-3 min virtualmente en todos los casos. El EEG ictal presenta descargas simétricas y regulares de complejos punta-onda de 3 Hz (rango de 2-4 Hz); puede existir complejos de polipunta y onda lenta bilateral. La actividad de base es usualmente normal, pero puede ocurrir actividad paroxística como puntas o complejos de punta-onda lenta. Dicha actividad es, por lo común, regular y simétrica.
2. Atípicas: pueden durar más de 10s, tienen un inicio y final menos abrupto, hay cierta confusión posictal y no se desencadenan con la hiperventilación. El EEG ictal es más heterogéneo y puede incluir descargas de punta-onda lenta de 1,5-2,5 Hz (con frecuencia asimétricas) o irregulares, actividad rápida u otra actividad paroxística; las anormalidades son bilaterales, pero con frecuencia irregulares y simétricas. La actividad de base es usualmente anormal con actividad paroxística (puntas o complejos punta-onda) irregular y simétrica.

Las ausencias también pueden ser simples (con solo compromiso de la conciencia) o complejas (con componente mioclónico leve, tónico, atónico,con automatismos, con crisis generalizadas tónico clónicas).

Las crisis pueden precipitarse por la privación de sueño, estrés, fatiga y alcohol. La epilepsia con ausencia de la infancia (picnolepsia) se inicia entre los 3 y 8 años (frecuencia máxima entre los 6 y 8 años), predomina en el sexo femenino, y entre 15-20 % de los niños tienen familiares de primer o segundo grados con epilepsia.

Crisis generalizadas mioclónicas

Son contracciones súbitas, breves (duran centésimas de segundo), únicas o múltiples, generalizadas o confinadas a la cara, tronco, extremidades, o incluso un músculo individual. Pueden ser repetitivas o aisladas.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Ocurren por lo general a la hora de dormir o poco después del despertar. En el EEG ictal los complejos tienden a ser polipuntas-ondas, punta-onda u onda lenta aguda. El mioclono epiléptico bilateral se debe a descargas de origen reticulocortical y frontocentral.

Las sacudidas mioclónicas múltiples, pequeñas y rítmicas pueden aparecer con frecuencia variable asociadas con las crisis de ausencia y como eventuali dades aisladas en pacientes con crisis generalizadas clónico-tónico-clónica o tónico-clónica.

Crisis atónica

Se caracteriza por una pérdida súbita del tono muscular, que puede ser fragmentario conduciendo a una caída o flexión de la cabeza, del tronco, de los brazos o de las piernas; cuando es más global puede causar caída al suelo del paciente. La pérdida de la conciencia es extremadamente breve. Cuando se asocian caídas y la patogenia es indefinida se recomienda el término de crisis astática. En el EEG ictal aparecen polipuntas y ondas, aplanamiento o actividad rápida de bajo voltaje. En el trazado interictal se demuestran polipuntas y ondas lentas.

La combinación de crisis atónicas, ausencias típicas y crisis tónicas axiales es típica del síndrome de Lennox-Gastaut. Dicho síndrome se inicia entre los 12 meses y 8 años (pico de incidencia entre los 2 y 4 años), predomina en el sexo masculino y es de difícil control. Se compone por la tríada de: polimorfología de las crisis, detención del desarrollo psicomotor y registro EEG intercrítico de vigilia de punta-onda lenta generalizada a una frecuencia de 1,5-2 Hz. El complejo marginal asociado al síndrome evoluci ona con crisis m ioclónicas masivas (bilaterales y simétricas), crisis focales y crisis tónico-clónicas generalizadas.

Crisis epilépticas autolimitadas de inicio desconocido (focal o generalizado)

Espasmos infantiles

Son contracciones tónicas o mioclónicas, bruscas, simétricas y bilaterales de grupos musculares que duran usualmente entre 1-10 s. La frecuencia puede ser en series repetidas (salvas) de 1-10 al día o con racimos de hasta 100 repeticiones. Una serie de espasmos constituye una crisis y pueden ser en flexión (saludo arábigo o en *salaam*), extensión, y mixtos.

La tríada de espasmos infantiles, retraso o detención del desarrollo psicomotor e hipsarritmia en el EEG interictal (ver capítulo 10) se denomina síndrome de West. Dicho complejo constituye el síndrome epiléptico más frecuente en la lactancia (pico de incidencia entre los 4-6 meses) y predomina en el sexo masculino. El 55-60 % de los casos desarrollan otro tipo de epilepsia (síndrome de Lennox-Gastaut, epilepsia con crisis psicomotoras) y la mortalidad fluctúa entre 1 1-25 %. No obstante, la hipsarritmia y el deterioro psicomotor pueden estar ausentes.

Crisis epilépticas focales autolimitadas motoras elementales

Las crisis focales motoras se clasifican en:

- Clónica elemental.
- Motora clónica con marcha.
- Versiva.
- Tónica asimétrica (crisis del área motorasuplementaria).
- Fonatoria.
- Con inhibición secundaria.

Clónica elemental

Son eventualidades rítmicas rápidas (1-2 Hz) debido, primariamente, a descargas rítmicas excitatorias de la corteza motora primaria. Las crisis evolucionan con contracciones clónicas desde el inicio o luego de una crisis tónica breve.

La localización inicial de la crisis precisa la parte de la corteza motora primaria contralateral originaria: pulgar, índice o mano (tercio medio del giro frontal ascendente), dedo grueso del pie o el pie (lóbulo paracentral) comisura labial o párpados (tercio inferior del giro frontal ascendente), lengua (opérculo rolándico).

La mayor frecuencia de las crisis de dichas partes corporales obedece a que tienen elevada representación funcional en la corteza motora primaria. Las crisis faciales del orbicular de los párpados tienden a ser bilaterales debido a la inervación bicortical.

Los síntomas motores (clónicos o tónicos) hemifaciales con conservación de la conciencia y acompañados de síntomas orofaríngeos (movimientos masticatorios, extraños sonidos guturales, sensación de ahogamiento, crujido de los dientes, dificultad para tragar y hablar, salivación excesiva) son típicos delsíndrome de e pilepsia benigna infantil con paroxismos centrotemporales (epilepsia rolándica). Es el trastorno epiléptico idiopático localizado más frecuente, predomina en el sexo masculino, aparece entre los 3-13 años de edad (pico entre los 9-10 años), tiene buen pronóstico con crisis poco frecuentes, y no suele extenderse después de la adolescencia.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Motora clónica con marcha

Afecta las partes corporales bajo una secuencia ordenada al homúnculo motor (denominándose marcha jacksoniana: de la mano se propaga al brazo y la pierna, o de la mano al orbicular de los párpados y luego a la boca) o a saltos (propagación del pulgar al ángulo de la boca).

Deben diferenciarse de las crisis hemitónicas o hemitonicoclónicas que afectan simultáneamente a los segmentos de una mitad del cuerpo. Con frecuencia la crisis jacksoniana se asocia con un déficit poscrítico transitorio. Ocasionalmente la marcha jacksoniana puede detenerse al estimular, de manera intensa, la mano afectada.

Versiva

Evoluciona con desviación conjugada tónica lateral de los ojos y la cabeza (oculocefalógira) inicial y conciente. En ocasiones, el tronco también realiza el movimiento de giro (crisis epiléptica giratoria). Por lo general son hacia el lado opuesto del área irritativa (crisis epiléptica contraversiva), y raramente hacia el mismo lado (crisis epiléptica ipsiversiva). Las crisis versivas aparecen por activación del campo ocular frontal (contralateral al lado hacia donde giran los ojos).

Tónicas asimétricas

Ocurre un movimiento de flexión y elevación contralateral del brazo, giro contralateral de la cabeza y ojos y extensión tónica del brazo ipsolateral (postura de esgrimista). Su origen radica en las áreas motoras secundarias contralaterales.

Fonatoria

La suspensión epiléptica del lenguaje se reconoce por la incapacidad del sujeto para emitir alguna palabra con conservación de su lenguaje interno. El origen de la descarga radica en el área motora rolándica inferior o el área motora suplementaria.

Debe diferenciarse de la crisis de disfasia motora transitoria que ocurre por descargas de la región frontal inferior o temporal del hemisferio dominante. La vocalización epiléptica evoluciona con la articulación continua o modulación rítmica de una vocal (frecuentemente la "a").

En la crisis palilálica se repite involuntaria una palabra o frase debido a descargas del área motora suplementaria.

Con inhibición secundaria

La parálisis de Todd es una anormalidad neurológica focal transitoria (generalmente dura menos de 1 h, raramente más de 48 h), que refleja la depresión posictal del área cortical epileptógena.

Usualmente se manifiesta como debilidad focal (hemiparesia, signo de Babinski unilateral) secundaria a una crisis motora clónica elemental, pero también puede manifestarse como entumecimiento (por crisis focal somatosensitiva) o déficit visual (por crisis focal visual).

Crisis epilépticas focales autolimitadas sensitivas elementales

Las crisis focales sensitivas se dividen en elementales (crisis del lóbulo occipital y parietal) y complejas (crisis de la unión temporoparieto-occipital).

Crisis epilépticas somatosensitivas

Se describe usualmente como una crisis de hormigueo, adormecimiento o picazón. Es menos frecuente la sensación de electricidad, movimiento, dolor, frío o calor.

Ocurren sin el correspondiente estímulo externo; se pueden observar en estado puro o con avance progresivo; afectan, predominantemente, a la región peribucal, los dedos de la mano (especialmente el pulgar) y pies, y pueden tener propagación jacksoniana.

El origen de las descargas es en el área somatosensitiva primaria contralateral (circunvolución poscentral del lóbulo parietal). Cuando los síntomas sensitivos se ubican en la cabeza el foco está en o cercano a la parte inferior de la circunvolución y cercano a la cisura silviana.

En contraste, los síntomas sensitivos en la pierna o pie se deben a un foco en la parte superior de la circunvolución, cercana al seno sagital superior o en la superficie medial del hemisferio cerebral.

Crisis epilépticas sensoriales

Son crisis manifestadas por fenómenos sensoriales y pueden evolucionar a crisis generalizadas o a crisis focales con automatismos. Comprende a las formas siguientes:

Visuales

Pueden ser alucinaciones elementales (percepción de puntos o manchas oscuros, luminosas o coloreadas (de rojo, azul, verde y amarillo) o complejas (perfiles de personas, animales, paisajes, la propia imagen del enfermo, objetos pequeños, fijos o en movimiento).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Ambas formas son relativamente raras. Las sensaciones visuales elementales pueden ser estacionarias o móviles. Las imágenes se refieren en el campo visual del lado opuesto a la lesión o aparecen en el frente. Las auras visuales epilépticas, por lo general, duran menos de 30 s, raramente llegan a 1 min y, en excepciones, duran más de 3 min. La lesión originaria se ubica en la corteza occipital.

Auditivas

Se dividen en alucinaciones elementales (ruidos, silbidos, sonidos simples) y complejas (voz humana que repite palabras no reconocibles, sonido de música). El origen radica en la corteza temporal superior o de la parte posterior del lóbulo temporal, respectivamente.

Olfativas

La alucinación olfativa, con frecuencia, consiste en un olor percibido en el exterior y descrito como indeterminado y desagradable (sustancia en descomposición, quemada, excremento, producto químico). El origen está en la parte inferior y medial del lóbulo temporal, usualmente en la región de la circunvolución parahipocampal o el uncus (por esto recibieron la denominación de crisis uncinadas).

Gustativas

Se describe como un sabor usualmente desagradable e indeterminado. Puede asociarse con salivación y sensación de sed. El origen se ubica en la corteza temporal, insular, periinsular o en el opérculo parietal.

Vestibulares

Se refieren la impresión de caída o de desplazamiento. El origen está usualmente localizado en la región temporal superoposterior o en la unión entre los lóbulos parietal y temporal.

Viscerales o autonómicas

Son sensaciones vagas o indefinidas en el tórax, epigastrio o abdomen. Es la forma más frecuente de aura. Frecuentemente se asocian con náusea.

Por lo general se originan en el lóbulo temporal por activación de la ínsula, pero el foco puede ubicarse en el borde superior de la cisura silviana, el giro frontal medio o superior, o el área frontal medial cercana al giro cingulado.

La crisis de taquicardia aislada, alteración de la respiración y sudación ocurren por activación de la región basal frontal y el giro cingulado anterior. La mayoría de las veces los síntomas autonómicos son los signos reactivos y la respuesta emocional a los primeros signos de la crisis epiléptica.

Crisis epilépticas psicomotoras

Se componen por un complejo de síntomas o tríada de cambios motores, conducta automática y alteraciones de la función psíquica (conducta y conciencia); además, es distintiva la presencia de un aura consistente en una crisis psíquica.

Las crisis focales complejas se corresponden en el EEG con una descarga unilateral y más raramente bilateral, que es más frecuente en las regiones frontales o temporales y, en general, asincrónica.

Crisis epilépticas psíquicas

Comúnmente se deben a la activación de la corteza temporal de asociación (especialmente el área neocortical) y se subdividen en:

Ilusiones

Consisten en una interpretación falsa y sostenida de un estímulo externo real. Son las crisis psíquicas más comunes. Los objetos o personas en el ambiente se reducen o se alejan (micropsia), se alargan (macropsia) o perseveran con el movimiento de la cabeza (palinopsia). El ambiente visual puede referirse como inclinado en las lesiones parietooccipitales.

Alucinaciones

Son, con frecuencia, visuales o auditivas (elementales o complejas). Menos frecuentes son olfatorias, gustativas o vertiginosas. Las alucinaciones complejas tienen su origen en la neocorteza temporal o el complejo amigdaloide-hipocampal.

Dismnésica y discognoscitiva. Ilusiones aperceptivas o agnósicas

Se percibe normalmente un objeto, pero se identifica o reconoce como familiar o como extraño. Se refiere a las sensaciones de incremento de la realidad o familiaridad (ya visto, oído o vivido), de extrañeza o falta de familiaridad (nunca visto, oído o vivido) y de despersonalización. Pueden insertarse fragmentos de viejos recuerdos o escenas con recurrencias claras (ilusión de recuerdo), una interrupción abrupta de la memoria (ilusión de no recuerdo), o idea obsesiva. Se vinculan con sensaciones abdominales y epigástricas.

Afectiva

Son menos comunes y consisten, principalmente, en miedo y ansiedad. En ocasiones, el paciente refiere una sensación de tristeza, soledad, enojo, felicidad o excitación sexual. El miedo ictal no tiene relación aparente

booksmedicos.org

booksmedicos.org

con la experiencia objetiva que sufre el paciente durante la crisis.

Las crisis discognitivas con o sin automatismos no son, de modo exacto, sinónimas con el ambiguo y clásico término de crisis parciales complejas. Este último término se define sobre la base del deterioro de la conciencia y no necesariamente involucra las áreas límbicas.

Trastorno de la conciencia

Es una falsa ausencia variable y, en ocasiones, el enfermo puede recordar ciertos hechos del periodo crítico. La perturbación del contacto con el ambiente real es grave y ocurre un comportamiento inapropiado (no reconoce los lugares o las personas que le rodean, no responde o lo hace inapropiada, o se dedica a buscar algo). Puede ocurrir una crisis de arresto de conducta (fase dialéptica) al inicio de las crisis automotoras típicas.

Automatismos motores

Es la actividad motora involuntaria, relativamente coordinada y adaptada, que ocurre durante el estado de obnubilación mental y suele durar menos de 2 min. No obstante, la conciencia puede preservarse ante la activación del hemisferio no dominante del lenguaje en la epilepsia del lóbulo temporal.

Se diferencian diferentes tipos de automatismos: alimentarios (de salivación, masticación, deglución), mímicos (exteriorizan un estado emocional, generalmente miedo), gestuales (rascado, frotarse las manos, abrocharse, subirse las mangas, arrastrar los pies, etc.), deambulatorios (camina repetidamente en círculos, corre, o camina sin objetivo (fuga epiléptica), verbales (murmurar o susurrar). Los automatismos oroalimentarios indican un origen temporal, y los gestuales complejos un origen frontal. Los automatismos deambulatorios pueden ser un fenómeno ictal o posictal y son más comunes con los focos del lóbulo frontal.

Un automatismo raro es la risa (crisis gelásticas). Usualmente es una caricatura estereotipada de la risa normal. Esta crisis de inicio focal puede preceder o continuar a otros tipos de crisis epilépticas. La combinación de crisis gelásticas y pubertad precoz aparece, con frecuencia, en los hamartomas hipotalámicos.

Los automatismos pueden presentarse, como una continuación de la actividad realizada hasta el momento de la crisis (automatismos perseverantes) o, desarrollar una actividad nueva en asociación con el trastorno crítico de la conciencia (automatismo de novo).

Ciertos actos complejos iniciados, previamente, a la pérdida de la conciencia (como caminar, masticar comida, hojear un libro o manejar) pueden continuar. También se pueden hallar actuaciones inapropiadas (desvestirse en público, hablar, de manera incoherente, etc.).

Esas acciones se distinguen al realizar una pregunta específica u ordenársele una acción y el paciente no responde o mira al examinador perpleja o dice unas frases estereotipadas.

La violencia y agresión es un rasgo adicional en pacientes con crisis del lóbulo temporal y usualmente toma la forma de resistencia oposicional no dirigida en respuesta a la restricción durante el periodo de conducta automática.

La postura distónica de la mano y pierna contralateral al foco epiléptico se halla, con frecuencia, y su origen más probable es el lóbulo frontal. La combinación de automatismo de la mano ipsolateral y distonía de la mano contralateral es indicativa de la epilepsia temporal neocortical.

La capacidad de respuestas puede preservarse durante los automatismos del hemisferio no dominante. La mano usada para arrascarse la nariz después de la crisis es, generalmente, ipsolateral al origen de la epilepsia en el lóbulo temporal.

Estado epiléptico

Se trata de un trastorno caracterizado por crisis epilépticas, las cuales son frecuentemente repetidas o tan prolongadas que crean un trastorno epiléptico fijo y duradero. El término estado epiléptico se usa cuando una crisis epiléptica no muestra signos clínicos de detención después de la duración que acompaña a una gran proporción de crisis de ese tipo en la mayoría de los pacientes o crisis epilépticas recurrentes sin la reanudación interictal de la función basal cerebral. Este trastorno representa una falla de los mecanismos homeostáticos naturales supresores de las crisis.

Clásicamente las crisis epilépticas clínicas o electroencefalográficas que duran más de 30 min continuas se denominan estado epiléptico (crisis). No obstante, en la actualidad, se acepta el diagnóstico de estado epiléptico generalizado convulsivo en adultos y niños mayores de 5 años ante la crisis epiléptica continua que dura más de 5 min, o dos o más crisis epilépticas discretas entre las cuales existe una recuperación incompleta de la conciencia.

Las crisis epilépticas que duran más de 5 min, las crisis epilépticas intermitentes durante más de 15 min, y las crisis electroencefalográficas continuas durante más de 15 min se definen como un estado epiléptico inminente. Esta nueva definición se fundamenta en que,

booksmedicos.org

booksmedicos.org

raramente, una crisis epiléptica autolimitada tiene las características señaladas, y es irracional esperar 30 min para iniciar el tratamiento.

El estado epiléptico refractario desde una perspectiva clínica se plantea cuando no existe respuesta con la administración EV de dos medicamentos antiepilépticos de primera línea a dosis apropiadas (una benzodiacepina y otro medicamento como fenitoína o valproato). El estado epiléptico maligno es la actividad epiléptica clínica y/o electrofisiológica persistente que recurre inmediatamente dentro de los 5 min de alcanzar la dosis máxima anestésica EV que se requiere para la supresión de la actividad paroxística en el EEG

Los principales grupos de causas del estado epiléptico son: supresión de fármacos, tumores intracraneales, enfermedades cerebrovasculares, infecciones del SNC, intoxicaciones exógenas, traumatismos craneoencefálicos, infecciones sistémicas, fiebre elevada y otros.

El deterioro secundario al estado epiléptico se inicia con hipotensión, hipoglucemia, hipertermia, insuficiencia respiratoria, y rabdomiólisis. En el cerebro ocurre disminución del flujo sanguíneo, y de la utilización de oxígeno y glucosa.

En estados tardíos, el daño cerebral es significativo, y la disociación electromecánica resulta en disminución de la actividad electroencefalográfica y motora. Las principales complicaciones sistémicas son la insuficiencia cardíaca, respiratoria y renal.

Semiológicamente se distinguen dos grandes tipos de estado epiléptico:

1. Estado epiléptico focal. "Epilepsia de Kozhevnikov", del área motora suplementaria, aura continua, estado epiléptico discognitivo (estado psicomotor, focal complejo, límbico).
2. Estado epiléptico generalizado. Tónico-clónico, de ausencia, tónico, sutil.

Estado epiléptico focal

Epilepsia de Kozhevnikov (o de Kojevnikov)

La epilepsia parcial continua es un estado epiléptico focal que comúnmente consiste en crisis epilépticas focales motoras prolongadas que afectan el área motora del hemisferio contralateral. Clínicamente se caracteriza por actividad clónica repetitiva, continua, limitada a un segmento muscular focal o región corporal. La actividad puede ser exquisitamente focal (en el pulgar) o puede involucrar a múltiples grupos musculares, e incluso puede migrar en el tiempo. Se repite a intervalos regulares de pocos segundos y se mantiene por un tiempo variable (horas, días, semanas, meses) sin extensión a otras partes del cuerpo.

Tiende a afectar los músculos distales de las extremidades (en especial los flexores de la mano y los dedos), del ángulo de la boca y de los párpados. Es rara la afectación de músculos aislados del cuello o el tronco. La actividad epiléptica puede acentuarse con los movimientos y se reduce durante el sueño.

Los hallazgos clínicos y del EEG permiten la distinción de tres trastornos que se correlacionan con la causa:

1. Síndrome de Rasmussen. Es una encefalitis lateralizada subaguda de causa desconocida que afecta varias áreas del mismo hemisferio, con o sin clara correlación EEG de las mioclonías y la persistencia durante el sueño. Ocurre un elentecimiento progresivo de la actividad de base del EEG en el lado afectado.
2. Lesiones cerebrales focales. Puede causarse por varias displasias, lesiones vasculares o tumorales. También aparecen en la hiperglucemia no cetósica. Las crisis afectan la misma área que las crisis focales, tienen una correlación con el EEG y no persisten con el sueño.
3. Errores congénitos del metabolismo. Incluye a la enfermedad de Alpers, epilepsia mioclónica con fibras rojas rasgadas. Se producen crisis rítmicas bilaterales que persisten en el sueño y se correlacionan con el EEG

Estado epiléptico del área motora suplementaria

Usualmente se presenta como un estado epiléptico focal con conciencia preservada y crisis motoras tónicas individuales cada pocos minutos toda la noche. Otro tipo de estado epiléptico consiste en crisis generalizadas, de modo secundario, que evolucionan a crisis motoras tónicas asimétricas con deterioro marcado de la conciencia.

Aura continua

Es una manifestación rara de epilepsia focal. Los síntomas dependen de la localización (disestesia, sensaciones dolorosas, cambios visuales).

Las crisis evolucionan, usualmente, sin deterioro de la conciencia. Ocurre un empeoramiento y regresión, con frecuencia por horas, y puede ocurrir un componente motor acorde con la propagación. El aura continua límbica es el patrón clínico más común.

El miedo y la sensación de ascenso epigástrico, u otros síntomas pueden recurrir cada pocos minutos o varias horas, o más de un día. La correlación clínico-EEG es variable. El diagnóstico debe considerarse, en específico, en los pacientes con epilepsia bien establecida.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Estado epiléptico focal discognitivo (psicomotor, focal complejo)

Puede cursar con un amplio rango de manifestaciones clínicas, pero el rasgo esencial es la alteración del contacto con el medio. Se asocian, habitualmente, signos motores semejantes a las crisis focales psicomotoras (automatismos, versión cefálica o posturas tónicas). Se subdivide en dos subgrupos: temporal mesial y neocortical.

El tipo temporal mesial es el estado epiléptico focal que involucra predominantemente las estructuras límbicas mesiales y consiste en una serie de eventualidades discognitivas ictales focales, sin un retorno claro a la conciencia entre estos. El inicio puede estar limitado a un lado o puede alternar entre los hemisferios.

El estado epiléptico focal discognitivo neocortical se origina en varias regiones neocorticales e implica la presentación de una amplia variedad de patrones clínicos impredecibles. El origen en las estructuras frontales es el más usual y en ciertos focos puede semejar un estado de ausencia o generalizado tónico-clónico. El estado epiléptico focal originado en varias regiones neocorticales puede presentarse con una amplia variedad de patrones clínicos impredecibles. El estado epiléptico de ciertos focos frontales puede semejar al estado de ausencias o el estado generalizado tónico-clónico. El estado epiléptico occipital puede presentarse con ceguera inexplicable, la disfasia puede representar un estado focal de la corteza del lenguaje.

Estado epiléptico generalizado

Estado epiléptico tónico-clónico

Puede ser una eventualidad sintomática aguda o ser una manifestación de cualquier tipo de epilepsia. Comúnmente es una forma secundaria a una epilepsia focal y, en ocasiones, las manifestaciones son unilaterales. Se define por la falta de recuperación de conciencia entre dos crisis epilépticas o una crisis epiléptica tónico-clónica generalizada que dura más de 30 min.

Estado epiléptico de ausencias

Pueden existir diferentes tipos de estado de ausencia típico o atípico. El estado de ausencia que ocurre en las epilepsias idiopáticas tiene hallazgos similares a la ausencia atípica.

En las restantes epilepsias generalizadas existe un solapamiento con el estado epiléptico debido a ciertas lesiones del lóbulo frontal. También el estado de ausencias puede aparecer en ancianos sin historia previa de epilepsia, debido a una inducción por fármacos o su retirada.

El estado de ausencia mioclónico consiste en sacudidas mioclónicas proximales, con predominio en la extremidad superior. Se corresponde con descargas punta-onda de 3 Hz en el EEG. Puede durar horas o días, y es usualmente resistente al tratamiento.

Estado epiléptico mioclónico

Consiste en sacudidas mioclónicas irregulares, usualmente bilaterales o generalizadas sin interferencia con la conciencia. La duración puede llegar a horas. Se observa, con frecuencia, en pacientes con epilepsia mioclónica juvenil, síndrome de Dravet y epilepsia mioclónica no progresiva en la infancia (como el síndrome de Angelman).

Estado epiléptico tónico

Es más común en pacientes con epilepsia generalizada sintomática. Es típico que el paciente cuando está acostado se le flexiona el cuello y los brazos se flexionan en el codo y se elevan ligeramente. Los espasmos tónicos son breves y pueden continuar a intervalos breves durante horas. En la epilepsia generalizada por lesión estructural/metabólica la duración del estado epiléptico es mucho mayor.

Estado epiléptico sutil

Su diagnóstico preciso es controversial. Es el tipo de estado epiléptico no convulsivo donde se han agotado los fenómenos epilépticos motores a partir de la progresión natural de un estado epiléptico convulsivo generalizado que ha sido tratado insuficientemente o no ha recibido ningún tratamiento.

Se presentan movimientos mioclónicos focales o multifocales, coma y descargas epileptiformes lateralizadas pseudoperiódicas (PLEDs) contra una actividad de base de bajo voltaje. Los movimientos mioclónicos reflejan un daño cerebral severo causado por el estado epiléptico prolongado y pueden no ser epilépticas.

El estado epiléptico no convulsivo puede tomar varias formas y hace referencia a la actividad epiléptica prolongada manifestada por cambios conductuales o cognitivos sin signos motores mayores. Incluye al estado de ausencia (típico, atípico, de inicio tardío), el aura continua, el estado epiléptico discognitivo y al estado epiléptico sutil. El diagnóstico se realiza cuando en el EEG aparecen descargas epilépticas continuas.

Es altamente sugestiva la presencia de un trastorno mental agudo inexplicable asociado con anormalidades

booksmedicos.org

booksmedicos.org

de los movimientos oculares y factores de riesgo remotos (ictus, neoplasia, demencia, neurocirugía previa) o después de la retirada súbita de drogas antiepilépticas (incluyendo benzodiacepinas o propofol) y en cualquier paciente que no se despierta después de 20 min de comenzar la crisis epiléptica. Puede durar días o semanas. Se confunde con las psicosis.

Crisis febriles

La convulsión febril puede ser generalizada o no, con compromiso del sensorio o no, de duración variable y ocurrir durante cualquier enfermedad febril. La crisis febril concomitante ocurre en los niños donde la crisis convulsiva es causada por hipoglucemia, anoxia, meningitis, encefalitis, y no es la fiebre la causa desta.

En el caso que no se concomite con una enfermedad que por sí misma sea causa de convulsión, se utilizan los términos de convulsiones febriles simples o complejas, dado que la fiebre juega una función como factor causal (generalmente se relaciona con las primeras 24 h de iniciado el proceso febril).Así, las crisis febriles son crisis epilépticas sintomáticas agudas que ocurren como respuesta directa a la fiebre (temperatura mayor de 38 °C) en una edad especifica (6-60 meses de edad). Los episodios de convulsiones febriles se pueden repetir con la misma enfermedad u otra diferente.

Las crisis febriles simples se definen como las crisis generalizadas primarias que duran menos de 15 min y no recurren dentro de 24 h. Las crisis complejas se definen como focales, prolongadas (más de 15 min), y/o recurrentes dentro de 24 h.

Las crisis febriles simples son un trastorno generalmente benigno dado por:

- La exploración física neuropediátrica es negativa después de ceder la convulsión.
- No existen antecedentes previos personales de daño neurológico.
- En ocasiones, aparecen antecedentes familiares de convulsiones febriles en la infancia.
- Estudios electroencefalográficos normales después de 15 días del ataque.
- No más de 5 ataques que recurren durante un año.
- No tienen evidencia de incremento de la mortalidad, hemiplejía o retraso mental.

En las convulsiones febriles complejas ocurre que la fiebre desempeña una función importante como causa de la convulsión, pero no se cumplen con las características antes mencionadas para los pacientes con crisis febril simple. Estos pacientes pueden presentar convulsiones durante la fiebre y en edades fuera de lo antes mencionado, antecedentes previos de lesión focal del SNC, antecedentes familiares de epilepsia, exploración física anormal después de la convulsión y la recurrencia de los ataques convulsivos frente a un trastorno febril es mayor que 5 en 1 año.

Epilepsia refleja

Hace referencia un pequeño subgrupo donde las crisis epilépticas son inducidas por estímulos específicos (físicos o psíquicos).

Se clasifican acorde con el estímulo evocador en:

- Crisis por estímulos visuales. Epilepsia fotogénica o fotosensitiva pura (como la inducida por la televisión o videojuegos), epilepsia fotosensible (estimulación luminosa intermitente o visión de un patrón geométrico durante el EEG), crisis inducidas por el cierre de los párpados, otros.
- Crisis por estímulo auditivo. Ruido inesperado (epilepsia sobresalto), sonidos específicos, temas musicales y voces.
- Crisis por estímulo somatosensorial. Golpe inesperado, movimiento súbito de una extremidad durante el reposo, frotar una mano, comprimir una extremidad, cepillarse los dientes, inmersión en agua caliente.
- Crisis en relación con el lenguaje. Escribir, leer palabras o números.
- Crisis praxis-inducidas. Jugar cartas, ajedrez, damas y parchís. También al realizar cálculos, ordenar por tamaños u otras actividades complejas.
- Crisis relacionadas con la alimentación. Se relacionan con el momento de empezar a comer, durante la alimentación o al final de la ingesta.

Las crisis por estímulos visuales es el tipo más común de epilepsia refleja. Las crisis son generalizadas (ausencias con mioclonías palpebrales o faciales). En los restantes tipos de epilepsia refleja la crisis puede ser focal (por lo general comienza por la parte corporal estimulada) o generalizada (con mioclonías, ausencia o crisis tónico-clónica).

Las crisis inducida por la lectura, voces o comer son, con frecuencia, focales complejas. Por otro lado, las crisis inducidas por la música son usualmente mioclónicas.

En los síndromes descritos de epilepsia refleja ocurren crisis epilépticas precipitadas por estímulos sensoriales. Las crisis reflejas aisladas pueden ocurrir en situaciones que no necesariamente requieren del diagnóstico de epilepsia. Las crisis precipitadas por

booksmedicos.org

booksmedicos.org

situaciones especiales (como la fiebre o la retirada de alcohol) no son crisis reflejas.

Diagnóstico diferencial

Las crisis epilépticas deben diferenciarse de diversos trastornos acorde con los rasgos semiológicos clínicos:

- Focales simples. Migraña con aura y basilar , ATI, disfunción paroxística en la esclerosis múltiple, mioclonía focal no epiléptica, distonía.
- Focales complejas. Hiperventilación con síntomas unilaterales, cataplejía, coreoatetosis paroxística cinesigénica, amnesia global transitoria, parasomnias, conducta automática y alucinaciones de la narcolepsia, alteraciones metabólicas, ataques de pánico.

– De ausencia. Somnolencia normal, narcolepsia, inatención.

– Mioclónicas. Hiperplexia, mioclonías fisiológicas, mioclonías benignas del sueño, síndrome opsoclono-mioclono, movimientos periódicos del sueño, tics.

– Tonico-clónicas y tónicas. Síncope (vasovagal, cardiogénico), alteraciones metabólicas, mioclonía generalizada de encefalopatías metabólicas e hipóxicas, parasomnias (terrores nocturnos, sonambulismo, pesadillas, somniloquia, bruxismo), espasmos del sollozo (cianóticos y pálidos), apnea-bradicardia del lactante, masturbación infantil, tortícolis paroxística del lactante.

– Atónicas y tónicas. Síncope (vasovagal, cardiogénico), isquemia vertebrobasilar, vértigo paroxístico, hidrocefalia, migraña basilar, episodios de caída criptogénicos y cataplejía.

Las crisis psicógenas se incluyen en todos los grupos señalados previamente. Los principales trastornos paroxísticos cerebrales a diferenciar se describen somera a continuación.

Ataque transitorio de isquemia e ictus cerebral

Usualmente el ATI se presenta con manifestaciones neurológicas focales deficitarias con desarrollo más lento y duración breve (típicamente algunos minutos). Generalmente al examinar al paciente, la crisis ha cedido y la exploración es normal y no se demuestran movimientos involuntarios (excepto en la oclusión de la AB), amnesia o pérdida aislada de la conciencia (ver capítulo 7).

El infarto cerebral y las hemorragias espontáneas presentan signos neurológicos residuales. Inicialmente puede existir confusión en los pacientes ancianos con estados transitorios de parálisis posictal por una crisis focal motora o estados de confusión por crisis epilépticas sutiles prolongadas.

Síncope

Es un síndrome que evoluciona con pérdida breve de la conciencia por insuficiencia global del riego cerebrovascular. Cuando es profundo y rápido, la inconciencia puede asociarse con una crisis convulsiva tónica breve o serie de espasmos tónicos generalizados por isquemia cerebral difusa súbita (síncope convulsivo).

Es más evidente el diagnóstico si la persona ha intentado avisar, pararse o sentarse, y se refieren los síntomas premonitorios (mareo, debilidad, náuseas, manchas visuales o visión borrosa, tinnitus, diaforesis y palidez cutánea). Las crisis tienen una rápida recuperación (al despertar no hay cefalea, ni confusión), son breves (duran menos de 5 min), y son normales el examen neurológico y EEG interictal.

Desde el punto de vista clínico y fisiopatológico se distinguen tres grandes tipos de síncope: pérdida del reflejo encargado del tono simpático vascular (síncope vasovagal o vasodepresor); disminución del gasto cardíaco (síncope cardíaco) o por reducción del volumen sanguíneo (síncope hipovolémico) y debido a falla en la inervación simpática de los vasos sanguíneos, y de las respuestas compensatorias autonómicas al adoptar la posición erecta (síncope relacionado con la hipotensión ortostática-postural).

Sin embargo, a partir de los datos clínicos aproximadamente la mitad de los pacientes con síncope no pueden incluirse en una categoría precisa (síncope de origen desconocido). Cerca de 25% de los síncopes de causa desconocida pueden asociarse con un trastorno psiquiátrico.

El síncope vasovagal se precipita por dolor (especialmente en el abdomen y genitales), ejercicio, emoción intensa (ver sangre o un accidente), o ambientes calurosos (hacinamiento, exposición prolongada al sol, personas cansadas). La estimulación vagal causa bradicardia, caída de la presión arterial, diaforesis, náuseas y salivación.

El síncope cardíaco puede inducirse por el ejercicio y suele ser más agudo. Las causas comunes del síncope cardíaco son la obstrucción al flujo sanguíneo (taponamiento cardíaco, estenosis aórtica severa, miocardiopatía hipertrófica obstructiva, mixoma, estenosis pulmonar, hipertensión pulmonar primaria) y las arritmias (bloqueo auriculoventricular (de segundo y tercer grados con síndrome de Stokes-Adams), bloqueo sinoatrial, taquicardia supraventricular, taquicardia ventricular episódica, hipersensibilidad del seno carotídeo, y síndrome QT prolongado.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La prolongación del intervalo QT corregido para la frecuencia cardíaca (frecuentemente se plantea cuando supera los 0,44 s) puede ser idiopático (congénito) o adquirido (ocurre por desequilibrio electrolítico, HTE, antidepresivos tricíclicos, antihistamínicos, antiarrítmicos, eritromicina, prolapso de la válvula mitral).

En el síncope del seno carotídeo los ataques pueden desencadenarse por un collarín ajustado, y por el masaje o afeitado sobre el área inmediatamente por debajo de la mandíbula. El síncope miccional, tusígeno, el relacionado con la elevación de objetos pesados y el posprandial se vinculan con la disminución del retorno venoso al corazón (síncope situacional).

La hipotensión ortostática se define por la caída de la PA sistólica superior a 20 mm Hg o dda PA diastólica superior a 10 mm Hg en los 3 min siguientes a la adopción de la posición erecta. Parasu diagnóstico se reomienda indicarle al paciente que se pare, de modo abrupto, y entonces se le mide la presión arterial de inmediato y cada 30 s durante los primeros 3 min (el paciente debe permanecer parado tranquilamente).

Las causas dehipotensión posturalson la disautonomía secundaria a hipotensión ortostática primaria, atrofia de múltiples sistemas (asocia parkinsonismo y ataxia), mielopatía completa (traumática, infarto), neuropatías autonómicas (diabetes mellitus, neuropatía amiloide) o diversos fármacos (diuréticos, vasodilatadores, fenotiacinas, bloqueadores de los canales del calcio, L-dopa, alcohol, antidepresivos tricíclicos).

El síndrome de taquicardia ortostática postural evoluciona con intolerancia ortostática, aumento de la frecuencia cardíaca en 28 latidos/minuto o más, y ausencia de alteraciones significativas de la PA.

Hipoglucemia

Con frecuencia se debe a exceso de insulina exógena, y puede causar episodios breves de disfunción neurológica con confusión y alteración de la conducta que progresa a la obnubilación y el coma, convulsiones, debilidad focal o tetraparesia.

Debido a su relación con el ayuno puede aquejarse sensación de hambre y una mejoría rápida al ingerir alimentos. Por lo general se desarrolla gradualmente y puede agravarse con el ejercicio. Pueden existir signos de hiperactividad simpática (sudor, taquicardia, nerviosismo). El diagnóstico se realiza so bre la ba se de la sospecha clínica y detección de glucemias bajas en el análisis urgente.

Migraña clásica

La secuencia de la disfunción neurológica focal ocurre en minutos (típicamente el aura visual migrañosa dura de 5-60 min) y en las crisis focales ocurre en segundos. Puede existir una combinación de migraña y crisis epilépticas focales ante una malformación vascular cerebral. Las crisis epilépticas pueden asociarse con cefalea preictal o posictal de caracteres migrañosos (ver capítulo 3).

Hipertensión endocraneana aguda

Pueden ocurrir episodios breves de inconciencia súbita asociadas con espasmo extensor tónico o de sacudidas clónicas breves. Las crisis de HTE pueden durar más de 20 min. Ocurren por hemorragias intracraneales con arritmia cardíaca o asistolia aguda. También aparece en la obstrucción periódica de la circulación del LCR (en la estenosis acueductal o quiste coloide del tercer ventrículo). Los episodios pueden ocurrir espontáneamente o relacionarse con cambios posturales o las maniobras de Valsava.

Otros trastornos paroxísticos orgánicos

Existen una serie de procesos que ocasionalmente pueden presentarse y entran en el diagnóstico diferencial de las crisis epilépticas.

Intoxicación por fármacos o alcohol

Se manifiesta, con frecuencia, por episodios de somnolencia marcada y amnesia focal. El antecedente de contacto con el tóxico es de gran ayuda diagnóstica.

Amnesia por traumatismo craneal grave

Después de recibir un traumatismo craneal puede ocurrir un periodo de pérdida transitoria del conocimiento con periodos variables de pérdida de la memoria de los hechos subsiguientes inmediatos (ver capítulo 7).

Crisis de caídas fulminantes (*drop attack*)

Afecta casi exclusivamente a las personas de edad avanzada y no se deteriora el estado de conciencia. Consisten en la pérdida súbita e inexplicable del tono de las piernas. La recuperación es inmediata, pero pueden haber traumas leves.

Terrores nocturnos

Raramente se presentan en el adulto. Cuando aparecen a esta edad reflejan una crisis psíquica reciente, exceso de alcohol o estupefacientes, lesiones estructurales o psicopatía grave.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Narcolepsia-cataplejía

La cataplejía es la parálisis temporal de la musculatura craneal y somática durante la risa, cólera, miedo u otra emoción (dura de segundos a minutos). La narcolepsia consiste en una serie de ataques de sueño incontrolable, principalmente después de la comida o inactividad física, y tiende a durar menos de 15 min. Los síntomas empiezan en la adolescencia o inicio de la edad adulta, y se mantienen toda la vida. El diagnóstico se realiza por la historia y una prueba positiva de latencias múltiples de sueño.

Pseudocrisis convulsiva o crisis psicógena

Es fácil de diagnosticar al ser observada directamente por el examinador, pero existen algunos casos difíciles (especialmente si tienen una epilepsia de base). Sin la observación directa no es aconsejable un planteamiento seguro de pseudocrisis. Estos pacientes tienen niveles variables de conocimiento de lo que constituye una crisis epiléptica. Los signos típicos que se observan son:

- Ausencia de aura epiléptica, caída súbita, cianosis, palidez cutánea, sudación, cambios pupilares e incontinencia de esfínteres. Los enfermos que conocen los síntomas de las crisis epilépticas se pueden morder la lengua o tener incontinencia urinaria. La mordedura ocurre en la punta de la lengua y no en las partes laterales. La incontinencia rectal es extremadamente rara en las crisis psicógenas y en las crisis simuladas.
- Presencia de movimientos con un objetivo definido, espectaculares o agresivos. Los más peculiares son dejarse caer, muecas, contorsiones, morder, golpear o resistirse a los que ofrecen ayuda.También pueden aparecer movimientos de giro a ambos lados de la cabeza. Los movimientos son arrítmicos y no siguen la secuencia motora de las crisis hemiclónicas, clónicas o tónico-clónicas generalizadas.
- Conservación de la conciencia o del lenguaje voluntario durante una crisis motora que afecta a ambos lados del cuerpo. Ocurre cierre de los ojos y conducta de evitación durante la eventualidad.
- Larga duración de la crisis y su brusco final ante un estímulo sensorial intenso. En ocasiones, se desencadenan por la hiperventilación. A diferencia de los estados confusionales existe un mayor grado de alerta y de rapidez de respuestas.

No todas las eventualidades con estos hallazgos clínicos son crisis psicógenas. Se ha de prestar especial cuidado con las crisis del lóbulo frontal ante la actividad motora y vocal dramática, conciencia preservada y periodo posictal corto (Carreño, 2008).

Evaluación diagnóstica

La evaluación diagnóstica tiene tres objetivos:

1. Determinar que el paciente tiene una crisis epiléptica.
2. Clasificar el tipo de crisis epiléptica e identificar , cuando sea posible, un síndrome epiléptico.
3. Definir la causa subyacente específica y las posibles comorbilidades (Tabla 5.2).

Historia y examen clínico

Cuando el enfermo acude a la consulta, antes de proceder con el examen neurológico y las pruebas especiales, se le debe interrogar e insistir en obtener la historia referida por un testigo presencial.

Tabla 5.2. Esquema diagnóstico propuesto para el paciente con crisis epiléptica y con epilepsia

Eje	*Denominación*	*Descripción*
1	Fenomenología ictal	Acorde con el glosario descriptivo de la fenomenología ictal. Se utiliza para describir las eventualidades ictales con cualquier grado de detalle
2	Tipo de crisis epiléptica	Acorde con la lista de crisis epilépticas. Cuando sea apropiado se añade la localización dentro del cerebro y estímulo precipitante para las crisis epilépticas
3	Síndrome epiléptico	Acorde con la lista de síndromes epilépticos. Con la comprensión de que puede ser imposible diagnosticar un síndrome epiléptico
4	Causa	A partir de la clasificación de las enfermedades, con frecuencia, asociadas con crisis epilépticas o síndromes epilépticos (incluye déficit genéticos o sustratos patológicos específicos para las epilepsias focales sintomáticas)
5	Discapacidad	Es opcional, pero frecuentemente útil. Puede derivar de la clasificación de la OMS ICIDH-2

booksmedicos.org

booksmedicos.org

El diagnóstico, con frecuencia, depende del testimonio de un testigo más que del paciente. La descripción de un testigo confiable en la evaluación inicial puede a veces requerir de un reporte escrito o una conversación telefónica. También se considerara dicha fuente cuando el paciente se halla en estado posictal, psicótico o en coma.

Se comienza con una pregunta general que dirija al paciente al asunto de interés ("cuénteme sobre sus síntomas"). Es preferible indagar sobre los síntomas, en lugar de usar de inicio términos como crisis epilépticas. Con frecuencia se hallan personas que usan inapropiada los términos crisis epilépticas y epilepsia para referirse a sus síntomas.

Luego se determina las condiciones generales en que ocurren los episodios: ¿existe más de un tipo?, ¿cuando comenzaron las crisis?, ¿con qué frecuencia ocurren?, ¿qué estaba haciendo en ese momento?

Al paciente se le brindará la descripción de las crisis epilépticas que usualmente no son reconocibles o reportadas: mioclónicas (¿ha tenido sacudidas musculares, especialmente despierto?); ausencias o focales psíquicas (¿ha tenido episodios de desconexión o pérdida de tiempo?); tónico-clónicas generalizadas durante el sueño (¿ha tenido incontinencia de orina o mordedura de la lengua durante el sueño con cefalea y mialgias al despertar?); focales simples con molestias epigástricas, alucinaciones visuales.

Es preciso valorar la relación de las crisis con un momento del día, posición, sueño, ingestión o falta de comida, emoción, fiebre, dolor o fatiga. En ocasiones, las crisis se precipitan por luces en flash u otro estímulo sensorial. También se buscará la asociación con medicamentos con efecto convulsionante potencial (especialmente estimulantes, antidepresivos o neurolépticos), o con la retirada de alcohol y drogas adictivas.

Los detalles específicos de las crisis son esenciales para el diagnóstico y clasificación correcta: ¿existió alguna pista de que la crisis iba a ocurrir?, ¿qué paso después?, ¿ocurrió pérdida de la conciencia?, ¿qué posición tenía cuando ocurrió la crisis?, ¿sufrió caídas, traumas, mordedura de la lengua o relajación de esfínteres?, ¿tiene recuerdos durante la crisis o después de terminar esta?, ¿cuánto duro el periodo de pérdida del conocimiento?, ¿cómo se sentía después de la crisis y cuánto le duraron las molestias?.

Con los testigos se indaga la presencia de abertura o giro de los ojos, de mirada fija al inicio, de automatismos, de movimientos de la cabeza y las extremidades, cambios de coloración de la piel y respuestas durante crisis.

También se pregunta sobre la duración de la eventualidad, la relación con el periodo de inconciencia y el estado posterior a la eventualidad. Al precisar la evolución de las crisis epilépticas se indagarán los diversos términos sinónimos y los síntomas ocurridos porque los enfermos pueden subvalorar las crisis epilépticas focales. Es relevante el historial de fármacos ensayados, grado de refractariedad y afectación de la calidad de vida.

El paciente puede no haber pensado en los aspectos mencionados antes de la evaluación inicial. Cuando el diagnóstico es dudoso se le puede dar cierto tiempo al paciente para repetir la entrevista, e inclusive se puede lograr que lleve un registro diario de los síntomas.

Una de las maniobras más efectivas para valorar la crisis es indicarle al paciente o testigo que imite lo ocurrido. Ante la reticencia del paciente en imitar sus crisis se recomienda animarlo amable. El interrogatorio por sistemas debe enfatizar en los síntomas neurológicos y cardiovasculares.

La historia médica previa debe prestar especial atención a las lesiones epileptógenas intrauterinas o perinatales, convulsiones neonatales, convulsiones febriles, crisis de ausencia, traumas craneoencefálicos con inconciencia prolongada, enfermedades malignas, infecciones del SNC, y retraso en el desarrollo psicomotor.

Las epilepsias debidas a agresiones cerebrales pre, peri o posnatales se pueden manifestar meses o años después de la agresión y su diagnóstico se deduce por la historia clínica. También la edad de inicio de las crisis epilépticas y su evolución en la niñez sirven de orientación hacia varios síndromes epilépticos. Una historia de crisis febriles complicadas se presenta más comúnmente en las crisis del lóbulo temporal medial.

Una infección del SNC o un traumatismo craneal previo se relaciona usualmente con la epilepsia extratemporal y temporal lateral.

La historia familiar hará referencia a las crisis epilépticas, síndromes epilépticos familiares, tumores cerebrales, aneurismas o MAV. La entrevista con los familiares es necesaria porque pueden obviarse eventualidades de la infancia temprana.

Examen clínico

Es necesaria una completa exploración clínica sistémica y neurológica, con especial atención a los signos neurológicos focales, de HTE, meníngeos y cognitivos.

El examen neurológico es usualmente normal en los pacientes con epilepsia, pero ocasionalmente brinda pistas sobre la causa. Los signos focales indican una lesión

booksmedicos.org

booksmedicos.org

cerebral subyacente. La detención del crecimiento localizado o de toda la extremidad en un niño con crisis focales es indicio de una lesión crónica hemisférica contralateral. El fondo de ojo permite detectar papiledema, hemorragias retinianas, coriorretinitis, coloboma, alteraciones maculares o un facoma retiniano. La hiperventilación sostenida durante 3-4 min es necesaria para la valoración del paciente con crisis de ausencias.

La detección de anormalidades cutáneas y dismórficas es de especial valor en la infancia para el diagnóstico de un amplio número de enfermedades cerebrales causantes de epilepsia.

Una enfermedad metabólica hereditaria infantil se sugiere ante una dismorfia facial (frente elevada, fontanelas amplias, hipertelorismo, micrognatia) o la presencia de hepatomegalia o esplenomegalia.

Las alteraciones del tamaño de la cabeza en los niños e inclusive en los adultos epilépticos indican una lesión cerebral antes del nacimiento o en la infancia precoz.

El agrandamiento de la cabeza (macrocefalia) en la infancia puede deberse a hidrocefalia, hidranencefalia o crecimiento cerebral excesivo (enfermedad de Tay-Sachs, enfermedad de Alexander, enfermedad de Canavan, agenesia del cuerpo calloso, hemimegalencefalia).

La microcefalia asociada con convulsiones se observa en el síndrome de Rubinstein-Taybi, infección congénita por citomegalovirus, toxoplasmosis congénita y otras afecciones. La asimetría de la mano o cara puede indicar una atrofia cerebral contralateral al lado atrófico.

Es importante reconocer algunas anormalidades cutáneas particulares debidas a enfermedades de transmisión hereditaria (neuroectodermosis congénitas) que se relacionan con epilepsia: manchas café con leche (neurofibromatosis de Von Recklinghausen), angio-matosis facial (síndrome de Sturge-Weber), angiofibromatosis facial (esclerosis tuberosa), áreas hipomelánicas bien delimitadas (hipomelanosis de Ito), y nevo lineal en un lado de la cara y tronco (nevo sebáceo lineal).

Las baterías neuropsicológicas son eficaces en la valoración del deterioro cognitivo espontáneo o inducido por las medicamentos antiepilépticos; además, como parte del estudio prequirúrgico debe realizarse una evaluación amplia. Sus objetivos son: orientar la lateralización y localización del foco epiléptico, predecir la evolución, establecer las posibles secuelas por la cirugía y la subsiguiente rehabilitación.

Pruebas diagnósticas especiales

El tipo y orden de las pruebas especiales se establecen acorde con los datos de la historia y la exploración clínica. La actitud diagnóstica será más urgente ante la presencia de alguno de los signos de alarma siguientes:

- Fiebre.
- Traumatismo craneal previo.
- Focalidad crítica o poscrítica.
- Primera crisis epiléptica.
- Crisis epilépticas recurrentes en la semana a pesar de cumplir tratamiento.
- Crisis de inicio tardío (después de los 20 años de edad).
- Historia de cáncer, HIV o terapia anticoagulante.
- Historia de cefalea mantenida o trastornos mentales de reciente comienzo.
- Estado mental alterado persistente (con o sin intoxicación).

Análisis de laboratorio

Las pruebas de sangre básicas pueden tener utilidad diagnóstica en las crisis epilépticas. Son principalmente necesarias en los recién nacidos y en los ancianos con enfermedades sistémicas agudas o crónicas. La determinación de los electrólitos séricos, las pruebas de funciones hepáticas y el hemograma son pruebas basales útiles antes de iniciar la medicación antiepiléptica. Con una correcta anamnesis y exploración física, es excepcional el hallazgo accidental hipoglucemia, hiponatremia o uremia.

Los análisis de sangre (hemograma, glucemia, calcio, magnesio, creatinina, transaminasas, albúmina) se indican para detectar enfermedades sistémicas y como estudios basales antes de iniciar la terapia antiepiléptica.

En el adulto con una primera crisis epiléptica se indica, de urgencia, como mínimo, el hemograma, glucemia, ionograma y creatinina.

Cuando la primera crisis ocurre entre los 2-18 años se indican las pruebas de laboratorio según la circunstancia clínica, como vómitos o diarrea, sospecha de deshidratación o retraso en la recuperación de la situación basal. La sospecha de un trastorno metabólico como causa de epilepsia neonatal implica la indicación de glucemia, ionograma, gasometría, lactato y piruvato en sangre. Las pruebas para determinar tóxicos en sangre y orina deben considerarse cuando ocurre en inicio de crisis epilépticas generalizadas de causa indeterminada.

El estudio del LCR no se recomienda en caso de una primera crisis epiléptica, excepto cuando existe la sospecha de infección del SNC o una hemorragia

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 5.3. Niveles promedios efectivos (ventana terapéutica) de los fármacos antiepilépticos comunes

Fármaco antiepiléptico	*Nivel sérico (µg/mL)*
Valproato	50-100*
Fenitoína	10-20
Carbamacepina	6-12
Fenobarbital	10-40
Primidona	5-12**
Etosuximida	40-100
Clonazepam	0,01-0,07

*Muchos pacientes toleran niveles superiores sin efectos clínicos tóxicos. **Nivel de fenobarbital entre 20 y 40 µg/mL.

subaracnoidea con TC normal. La primera situación debe considerarse en los enfermos inmunocomprometidos después de excluir una masa intracraneal por TC o RM.

Las concentraciones de prolactina sérica elevadas, cuando se efectúan en el ámbito clínico apropiado después de 10-20 min de la eventualidad sospechada, son útiles para diferenciar las crisis epilépticas tónico-clónicas generalizadas o las crisis psicomotoras de las crisis no epilépticas psicógenas en adultos y niños mayores. También puede existir un aumento ligero de la prolactina en el síncope. Típicamente los niveles basales en las mujeres no exceden los 700 µU/mL, y en los hombre 450 µU/mL.

La medición de los niveles séricos de los fármacos antiepilépticos facilita su uso apropiado. Estas mediciones se realizan con el objetivo de regular la dosificación, detectar una administración irregular, determinar el fármaco tóxico cuando existe politerapia e identificar un cumplimiento parcial.

Se recomienda realizar monitorizaciones seriadas en pacientes con una elevada tasa de metabolismo, hepatopatía, nefropatía o descompensaciones frecuentes de la epilepsia. Cuando se logra el control clínico no es recomendable la medición periódica de los niveles séricos de antiepilépticos, ya que esto no implica la necesidad de ajustes terapéuticos. La extracción de la sangre se realiza, preferiblemente, en la mañana antes del desayuno y la primera ingestión del antiepiléptico.

Los rangos delimitados no son estrictos (Tabla 5.3); existen pacientes libres de crisis con concentraciones séricas por debajo del rango terapéutico y pacientes que toleran las dosis superiores al rango terapéutico sin alcanzar la toxicidad clínica.

Electroencefalograma

Permite observar las alteraciones distintivas de las crisis epilépticas, y definir un origen focal o generalizado. Las descargas epileptiformes se correlacionan altamente con la susceptibilidad a las crisis epilépticas y pueden registrarse en el primer EEG interictal en aproximadamente la mitad de los pacientes.

Los hallazgos similares pueden registrarse hasta en 2 % de los adultos normales y en mayor proporción en los niños normales. Cuando se obtienen varios EEG las anormalidades epileptiformes aparecen en 60-90 % de los adultos con epilepsia. No obstante, de 10 a 40 % de los pacientes con epilepsia no muestran anormalidades epileptiformes en el EEG de rutina y un EEG normal o anormal inespecífico nunca excluye el diagnóstico.

El EEG se indica en pacientes con crisis sintomáticas remotas y en las crisis espontáneas. Cuando el primer EEG en periodo intercrítico es normal y hay alta sospecha de epilepsia se sugiere indicar un segundo o tercer EEG y aumentar la sensibilidad con un EEG de deprivación del sueño.

Se pueden utilizar otros tipos de registros especiales cuando existen dudas diagnósticas (historia ambigua, EEG repetidamente normal o anormal inespecífico), hay falla del tratamiento o se valora un tratamiento neuroquirúrgico.

Estas técnicas especiales son el video-EEG durante 1-5 días, Holter -EEG, EEG por telemetría, EEG con electrodos supernumerarios, EEG con electrodos en localizaciones especiales (foramen oval, convexidad cerebral, subdurales e intracerebrales profundos) y la cartografía cerebral. La magnetoencefalografía es una técnica no invasora de reciente introducción que permite el registro de las descargas epileptógenas sin distorsiones, con una alta resolución espacial (en milímetros) y temporal (en milisegundos).

Independientemente del resultado del EEG u otras pruebas más avanzadas no es acertado plantear una epilepsia si falta la prueba clínica de crisis epiléptica. El EEG posee valor diagnóstico cuando las alteraciones eléctricas que muestra se corresponden con la crisis epiléptica observada clínicamente.

Estudios de imagen cerebral

Se debe realizar una prueba de imagen cerebral (TC o RM) en un tiempo no superior a 72 h a todos los pacientes con una primera crisis epiléptica, excepto que exista certeza una causa toxicometabólica, una crisis febril típica o una crisis de ausencia. Solo puede diferirse el estudio de TC en el paciente con epilepsia, hallazgos de una lesión estática del SNC y posibilidad de un seguimiento confiable. No está indicado realizar estudios de imagen cerebral urgentes en niños con crisis febriles simples.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La TC se debe indicar siempre si el paciente con crisis epilépticas tiene más de 18 años, crisis focales, signos neurológicos adicionales, alteración persistente del estado mental, signos meníngeos o de hipertensión intracraneal, cefalea persistente, tratamiento anticoagulante, traumatismo craneal reciente, historia previa de cáncer o inmunosupresión, sospecha clínica de sida, o anormalidades focales de ondas lentas en el EEG.

El diagnóstico de la mayoría de las causas de primera crisis epiléptica remota puede establecerse por TC. Debido a su elevada sensibilidad para detectar calcificaciones cerebrales, puede ser útil ante la sospecha de neurocisticercosis. Dicho estudio comúnmente obvia la esclerosis hipocampal, displasia cortical y malformaciones cavernosas.

La RM cerebral es más sensible para detectar lesiones potencialmente epileptógenas, como esclerosis del hipocampo, déficit de la migración neuronal (displasia cortical focal y heterotopías neuronales subcorticales difusa), ganglioglioma, gliomas de bajo grado, hamartoma y malformación cavernosa. Por su superioridad diagnóstica se debe indicar en los pacientes mayores de 18 años y en los niños con desarrollo anormal, hallazgos anormales en el examen neurológicoy crisis sugestivas de una epilepsia sintomática.

Se indica RM cerebral urgente en los pacientes con una primera crisis cuando se sospeche encefalitis. No es necesaria la RM de rutina en niños con epilepsia idiopática. Su indicación se considerará, en especial, cuando la TC de cráneo sea normal y existan crisis epilépticas refractarias o se presentan nuevas manifestaciones asociadas a las crisis (incluso con neuroimágenes iniciales normales).

Un protocolo estándar de RM recomendable consiste en:

- Cortes de 5 mm sagital en T1. Referencia anatómica e inspección de las áreas perisilvianas, línea media y cerebelosa.
- Cortes axiales menores o iguales de 5 mm con FLAIR y T2. Detecta y confirma las lesiones extratemporales, principalmente del lóbulo frontal.
- Cortes menores o iguales de 5 mm de FLAIR coronal. Detecta lesiones del lóbulo temporal.
- Ecogradiente doble coronal con cortes de 5 mm. Confirma las lesiones del lóbulo temporal.
- Imágenes de ecogradiente coronal y axial en T2. Detecta hemosiderina y calcificación.
- Adquisición en tres dimensiones de imágenes coronal/sagital en T1 con particiones de 1-1,5-mm. Reconstrucción tridimensional, cuantificación, e identificación de displasia cortical focal.

Otros exámenes adicionales de RM incluyen el uso de medio de contraste (para caracterizar tumores, malformaciones vasculares y variantes normales), secuencias en T2 con cortes menores de 1,5 mm o tridimensional T2 o FLAIR (para la detecciónde displasia cortical sutil), volumetría hipocampal/relaxometría T2 (útil en la detección de esclerosis hipocampal y displasia cortical focal), espectroscopia por RM (de utilidad en la graduación de tumores malignos, enfermedades neurometabólicas y en la epilepsia del lóbulo temporal), y RM preoperatoria funcional (localiza el área motora o lateralización de la dominancia del lenguaje y memoria). La angiografía por RM se valora cuando se plantea la posibilidad de una malformación vascular La SPECT y PET son útiles para la evaluación prequirúrgica dada la capacidad para detectar focos epileptógenos en áreas con estructura aparentemente normal.

Pruebas cardíacas

El electrocardiograma se debe realizar especialmente en las situaciones siguientes: persona joven con crisis epiléptica generalizada, historia familiar de arritmia, muerte súbita inexplicable o inconciencia episódica e historia personal de arritmia cardíaca o valvulopatía. La monitorización Holter durante 48-72 h es útil para el diagnóstico del síncope cardiogénico.

Estupor y coma

La conciencia se define operacionalmente como el estado de percepción de la persona de sí misma y el ambiente, y la capacidad de reacción a la estimulación externa con sus las necesidades internas.

Existen dos tipos esenciales de alteraciones de la conciencia: del nivel de la conciencia (o nivel de alerta) y del contenido de la conciencia (funciones cognitivas y afectivas).

También el trastorno de la conciencia puede ser sostenido (durante más de 1 h) o breve (lapsos de algunos segundos, como máximo 1 h). Los trastornos sostenidos del nivel de la conciencia generalmente obedecen a una lesión del cerebro y se incluyen en alguno de los síndromes siguientes: estupor-coma, delirio (o estado de confusión agudo), estado vegetativo, estado bloqueado (o síndrome de enclaustramiento) y muerte cerebral. La pérdida breve de la conciencia, con frecuencia, se presenta en el síncope y las crisis epilépticas.

Para describir clínicamente el nivel de conciencia se utilizan los términos siguientes:

- Alerta. Estado normal donde el individuo reacciona espontánea y completa a los estímulos.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Somnoliento. Estado de falta de respuesta espontánea con preservación del despertar y movimientos defensivos ante estímulos dolorosos. Hay incapacidad para sostener el estado de vigilia sin la aplicación de estímulos externos. Usualmente no cumple órdenes sencillas y el habla se limita a palabras sueltas o frases cortas.
- Estupor. Estado de falta de respuesta espontánea donde el individuo puede despertarse solamente por estímulos nocivos vigorosos y repetidos. Las respuestas son lentas e incoherentes.Al cesar el estímulo vuelve al estado previo.
- Coma. Aparenta estar dormido, pero hay incapacidad de despertarse mediante estímulos externos y como consecuencia de las necesidades internas. Se subdivide en superficial (con reflejos de tronco cerebral presentes) y profundo (reflejos de tronco cerebral ausentes y flacidez generalizada).

Las alteraciones del nivel de conciencia constituyen un rango continuo de cambios sutiles del estado conductual. Dichos estados son dinámicos, representan el trastorno superior de la función mental y un riesgo inmediato para la vitalidad del cerebro.

Principales mecanismos causales

El mantenimiento del estado de alerta demanda de la preservación de las funciones cognitivas de los hemisferios cerebrales y de los mecanismos de la vigilia dependientes del sistema reticular activador ascendente.

Los componentes de la formación reticular encargados de modular el estado de alerta y el sueño residen en el mesencéfalo y diencéfalo. El sistema activador reticular del mesencéfalo recibe colaterales de las vías sensitivas principales y sus tres principales vías de proyección son: a la formación reticular talámica y luego a la corteza cerebral; al hipotálamo y luego al prosencéfalo basal y al sistema límbico; y al rafe mediano del tronco cerebral y el locus ceruleus con proyecciones corticales difusas. La lesión de dicho centro controlador mesencefálico se ha relacionado con un estado donde la actividad eléctrica de la corteza es relativamente normal en reposo y no varía por estímulos externos o internos (coma *alfa*).

La formación reticular talámica actúa predominantemente como inhibidor de la corteza cerebral a través de vías eferentes que atraviesan otros núcleos talámicos. El sistema reticular ascendente del mesencéfalo regula la actividad neuronal al incrementar o disminuir los mecanismos talámicos inhibitorios a la corteza. De esta manera el diencéfalo actúa como conductor, pero también se implica en el control del estado de alerta. La retroalimentación neuronal en este circuito permite mantener un equilibrio funcional en los diferentes niveles. El sistema reticular activador ascendente incluye a fibras colinérgicas, adrenérgicas y serotoninérgicas.

Los trastornos que afectan las relaciones estructurales normales del mesencéfalo, diencéfalo y la corteza cerebral deterioran la conciencia al interrumpir el flujo de información del mesencéfalo a la corteza.

En los pacientes con masas laterales, el desplazamiento horizontal del diencéfalo se correlaciona mejor con la alteración de la conciencia en comparación con el desplazamiento vertical.

El desplazamiento vertical caudal del diencéfalo es importante cuando existe edema cerebral difuso, pero el mecanismo causante del coma se relaciona mejor con la HTE que compromete la perfusión cerebral; además, las masas laterales y el edema cerebral difuso desplazan, caudalmente, el tronco cerebral impidiendo la irrigación adecuada por la AB.

La pérdida de la función de ambos hemisferios cerebrales interfiere con los mecanismos de alerta normales. Es inusual que una masa supratentorial resulte en un deterioro de la conciencia significativo, a menos que sea extensa o involucre a ambos hemisferios.

Las lesiones corticales unilaterales deterioran el nivel de alerta cuando ocurre compresión o compromiso secundario de otras estructuras hemisféricas o reticulares (como ocurre en la herniación cerebral).

Después de una lesión severa y global de la corteza cerebral puede restablecerse cierto grado de alerta en los días o semanas subsiguientes por la preservación del sistema reticular. Esta última situación es clínicamente relevante en el estado vegetativo.

Por lo tanto, el estado de conciencia depende básicamente de la activación de los hemisferios cerebrales por las neuronas del sistema reticular activador ascendente. La disminución del nivel de conciencia implica los siguientes tipos primarios de lesiones: disfunción directa de la formación reticular y núcleos del tronco cerebral-diencéfalo; disfunción cerebral difusa bilateral y combinación de lesiones corticales bilaterales y del tronco cerebral (encefalopatías metabólicas e intoxicaciones).

Los tipos de lesiones que producen la disfunción cerebral implicada en el deterioro del nivel de conciencia se clasifican en tres grandes grupos:

1. Lesión cerebral supratentorial. El deterioro del nivel de conciencia se debe a la afección de áreas extensas de la corteza o a lesiones que causan compresión o isquemia de las estructuras del tronco cerebral mediante una herniación transtentorial

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 5.4. Caracteres de la herniación cerebral en sentido descendente

	Herniación central	*Herniación del uncus*
Mecanismo de producción	Desplazamiento hacia abajo del diencéfalo (degradación rostro-caudal)	Compresión del gancho del lóbulo temporal contra el diencéfalo en la hendidura tentorial que afecta el tercer nervio craneal
Nivel de conciencia	Confusión y apatía como deterioro temprano previo a los otros síntomas	Deterioro tardío y generalmente asociado con otros signos
Respiración	Suspiros, bostezos, a menudo respiración de Cheyne-Stokes	No alteración temprana
Pupilas	Primero reactivas pequeñas (disfunción hipotalámica), después una o ambas con midriasis	Midriasis ipsolateral (pupila de Hutchinson) precedente o asociada con el deterioro del nivel de conciencia
Respuestas oculocefálicas	Al inicio lentas, luego conjugadas tónicas hacia el lado del estímulo	Luego de la midriasis aparece parálisis somática del tercer nervio craneal unilateral (se hace bilateral al progresar)
Signos motores	Hemiparesia temprana contralateral a la lesión hemisférica, luego ocurre paresia motora ipsolateral y respuesta plantar extensora bilateral. Tardíamente aparece postura descorticada	Tardíos, algunas veces ipsolaterales a la lesión (signo localizador falso)

Nota. Rara vez puede seguirse la secuencia clínica ordenada de disfunción neural desde el nivel diencefálico hasta el bulbo raquídeo.

Tabla 5.5. Caracteres usuales para diferenciar las lesiones primarias que deterioran la conciencia sostenida

Caracteres	*Lesión cerebral supratentorial*	*Lesión cerebral subtentorial*	*Encefalopatía toxicometabólica y lesión difusa*
Trastorno de la conciencia	Coma al presentarse difusa la disfunción cerebral o progresar en sentido rostrocaudal	Suele ocurrir coma súbito desde el inicio en las lesiones directas o tardía en las lesiones compresivas	Confusión, somnolencia o delirio generalmente antes o en lugar del coma
Manifestaciones motoras distintivas	Convulsiones focales, hemiparesia contralateral	Disfunción motora bilateral o ataxia cerebelosa	Simétricos de tipo irritativo (convulsiones generalizadas, temblor, asterixis, mioclono multifocal) o deficitario
Manifestaciones oculares típicas	Desviación ocular conjugada hacia el brazo y pierna no paralizados, reflejos pupilares y oculovestibulares preservados (excepto que ocurra herniación cerebral descendente)	Diplopía, nistagmo, alteraciones del diámetro pupilar, desviación ocular conjugada hacia el brazo y pierna paralizados, desconjugación o ausencia de respuestas calóricas	Ausencia de desviación ocular conjugada, pupilas simétricas y con reacciones a la luz conservadas
Manifestaciones sensitivas frecuentes	Déficit del campo visual o somatosensorial, negligencia, cefalea frontal	Anestesia facial unilateral, cefalea occipital	Ausencia de alteraciones sensitivas
Otras manifestaciones distintivas	Afasia, síndromes prefrontales	Náuseas, vómitos, vértigos	Alteraciones de la regulación de la temperatura

del lóbulo temporal (herniación uncal) o un desplazamiento simétrico hacia abajo del diencéfalo con compresión bilateral del tronco cerebral (herniación central). Sus principales causas son hematoma intracerebral, hematoma subdural y epidural, contusión cerebral, infarto hemisférico cerebral grande, tumor cerebral, absceso cerebral (raro), empiema subdural, y encefalitis herpética.

2. Lesión cerebral infratentorial. El deterioro del nivel de conciencia ocurre por la disfunción de la parte superior de la formación reticular del tronco cerebral. Puede deberse a una lesión directa o por compresión secundaria a herniación transtentorial inversa (desplazamiento hacia arriba de las estruc-

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Fig. 5.1. Ubicación de las lesiones causantes de deterioro sostenido de la conciencia. A. Lesión neurológica supratentorial focal en masa que afecta secundariamente las estructuras activadoras talámicas e hipotalámicas profundas de la línea media. Con flechas se señala la herniación subfacial (1), la central o transtentorial (2) y la temporo-tentorial o uncal (3). B. Lesión neurológica infratentorial que comprime o destruye la formación reticular ponto-mesencefálica superior. Con una flecha se señala la hernia cerebelosa a través del agujero occipital (4). C. Encefalopatía metabólica o lesión difusa de los dos hemisferios cerebrales y/o el tronco cerebral.

turas infratentoriales) o una herniación amigdalar a través del agujero occipital. Las lesiones cerebelosas causan coma por compresión secundaria del tronco cerebral. Sus principales causas son infarto de tronco cerebral o cerebeloso, hemorragia pontina o cerebelosa, tumor (del tronco cerebral, cerebelo o IV ventrículo), desmielinización del tronco cerebral, absceso cerebeloso y hemorragia subdural de la fosa posterior.

3. Encefalopatía metabólica. El deterioro del nivel de conciencia ocurre por interferencia específica en el metabolismo o en la transmisión de información en las neuronas de la corteza cerebral. La disfunción generalmente se inicia en la corteza cerebral y evoluciona involucrando al diencéfalo, mesencéfalo, puente y bulbo raquídeo (degradación en sentido rostrocaudal). Puede combinarse o agravar una lesión estructural (Tablas 5.4 y 5.5 y Fig. 5.1).

La encefalopatía toxicometabólica o lesión cerebral difusa puede ocurrir por la carencia de los elementos requeridos para el funcionamiento neuronal (hipoxemia, hipoglucemia, hiperosmolaridad o hiposmolaridad, alcalosis, hipopotasemia, hiperamoniemia y déficit vitamínicos), por acumulación de toxinas endógenas (uremia, encefalopatía hepática e infecciones), por tóxicos exógenos (barbitúricos, fenitoína, alcohol), por despolarización brusca en la epilepsia y por HTE brusca en los traumatismos craneales con conmoción cerebral.

Acorde con esta perspectiva sus causas se dividen de la forma siguiente:

- Intoxicación exógena. Alcohol, alcohol metílico, barbitúricos, opiáceos, antidepresivos tricíclicos y anticolinérgicos, salicilatos, esteroides, antiepilépticos.
- Trastorno metabólico. Hipoxia, acidosis diabética, hiperglucemia hiperosmolar no-cetósica, hipoglucemia, hiponatremia e hipernatremia, crisis de Addison, déficit nutricional marcado, tirotoxicosis, uremia, insuficiencia hepática, otros trastornos ácido-base o metabólicos, hipertermia o hipotermia.
- Infección o inflamación del SNC. Meningitis bacteriana aguda, encefalitis viral, meningitis neoplásica y parasitaria, encefalomielitis posinfecciosa.
- Hemorragia subaracnoidea, crisis hipertensiva, embolias múltiples (por endocarditis, grasa, fibrina, plaquetas), choque circulatorio.
- Estado posictal y epiléptico convulsivo y no convulsivo, conmoción cerebral, hidrocefalia aguda, etapas tardías de algunas enfermedades neurodegenerativas y enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

Evaluación diagnóstica

La alteración del nivel de conciencia constituye una situación grave que requiere de una exploración precisa. En esta situación urgente no se aplica la secuencia usual de interrogatorio, exploración física y pruebas especiales. En lugar de esto se sugiere considerar, de manera sistemática, la secuencia de pruebas clínicas siguiente:

- Valorar rápidamente los signos vitales (principalmente la vía aérea, respiración y circulación).
- Determinar el nivel de conciencia.
- Practicar una exploración física de las funciones neurológicas claves.
- Explorar físicamente los restantes sistemas de órganos.
- Interrogar a los familiares, amigos o testigos (anamnesis).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Con frecuencia el deterioro del nivel de conciencia ocurre como una eventualidad predecible o esperada de una enfermedad médica. En otras ocasiones puede presentarse en un paciente sin una causa obvia o con eventualidades que no poseen relación directa con la causa del coma; por lo que se requiere de una valoración sistemática para evitar un falso diagnóstico basado en relaciones aparentes.

Para el diagnóstico diferencial preliminar de las causas de deterioro del nivel de conciencia se recomienda caracterizar al paciente acorde con la presencia o ausencia de signos focales de tallo cerebral o de lateralización cerebral, de signos de irritación meníngea, de celularidad anormal en el LCR, y de TC o RM anormal.

La exploración neurológica se enfoca para realizar un diagnóstico topográfico de las estructuras afectas. Si los signos se pueden justificar por lesiones de estructuras cerebrales anatómicamente vecinas, deberá pensarse en un coma de origen estructural. Por el contrario, se debe pensar en un coma toxicometabólico cuando las manifestaciones reflejan una disfunción cerebral bilateral, incompleta y frecuentemente en múltiples niveles anatómicos.

Existen lesiones estructurales comunes que semejan una lesión toxicometabólica, y las causas toxicometabólicas de coma pueden evolucionar con signos cerebrales focales. Dentro de las lesiones estructurales que simulan una causa toxicometabólica se incluyen la hemorragia subaracnoidea, vasculitis, enfermedades desmielinizantes y meningitis.

Cualquier lesión toxicometabólica puede asociarse con signos asimétricos discretos, pero los signos focales se observan más frecuentemente en la intoxicación por barbitúricos o plomo, hipoglucemia e hiponatremia. Las lesiones estructurales antiguas (un ictus o traumatismo previo) pueden causar manifestaciones neurológicas residuales en el examen del paciente que tiene un coma toxicometabólico (uremia, insuficiencia hepática, hipoglucemia, acidosis diabética, estado posictal).Además, los trastornos metabólicos (hipoglucemia) pueden desenmascarar las lesiones estructurales relativamente subclínicas.

Las causas más frecuentes de coma por enfermedad cerebrovascular son la hemorragia intracerebral (por lo general en la profundidad del hemisferio cerebral, pero también en cerebelo o puente), hemorragia subaracnoidea extensa y la oclusión de la AB. El infarto aislado de una arteria cerebral (ACA, ACM o ACP) solo produce somnolencia, pero aparece coma cuando se añade edema masivo o ante un infarto masivo unilateral secundario a oclusión de la ACI.

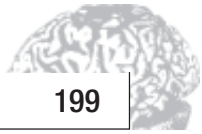
En el infarto talámico bilateral y rostral mesencefálico por oclusión embólica ocurre coma sin otros signos neurológicos evidentes; asimismo, la oclusión embólica de la porción distal de la arteria basilar se presenta con inconciencia y cuadriplejía; las anormalidades pupilares u oculomotoras se presentan en casi la mitad de estos casos y pueden orientar hacia el diagnóstico.

Tabla 5.6. Principales causas de alteraciones de los signos vitales en el paciente con trastorno del nivel de conciencia

Parámetro vital anormal	*Principales causas*
Bradipnea	Metabólica o tóxica (narcosis por CO_2 o sobredosis por fármacos depresores del SNC)
Polipnea	Hipoxia, hipercapnia, acidosis (uremia, diabetes), hipertermia, hepatopatía, toxinas o fármacos (especialmente metanol, etilenglicol, paraldehído y salicilatos), sepsis, embolia pulmonar, coma psicógeno
HTA	Crisis hipertensiva (encefalopatía hipertensiva, hemorragia intracraneal), respuesta al ictus, HTE (reflejo de Cushing)
Hipotensión arterial	Hipovolemia, hemorragia masiva externa o interna, infarto del miocardio, taponamiento cardíaco, aneurisma aórtico disecante, intoxicación con alcohol u otras drogas (especialmente barbitúricos), toxinas, encefalopatía de Wernicke, enfermedad de Addison y septicemia, traumatismo craneal masivo
Bradicardia	HTE (reflejo de Cushing), infarto de la pared inferior del miocardio, bloqueo auriculoventricular en ciertas intoxicaciones y fármacos (betabloqueadores, antidepresivos tricíclicos, antiepilépticos)
Taquicardia	Hipovolemia, hipertiroidismo, fiebre, anemia y algunas toxina y drogas (cocaína y anticolinérgicos), ritmo cardíaco ectópico
Fiebre	Infección (neumonía, meningitis bacteriana, encefalitis viral), lesión de los centros reguladores de la temperatura (hemorragia subaracnoidea, lesión del hipotálamo), golpe de calor, hipertermia maligna, tirotoxicosis, toxicidad por medicamentos (anticolinérgicos)
Hipotermia	Coma etílico o barbitúrico, hipoglucemia, hipotiroidismo, insuficiencia cardiocirculatoria, hipopituitarismo, encefalopatía de Wernicke, exposición al frío, fármacos (barbitúricos), lesión del hipotálamo posterior

booksmedicos.org

booksmedicos.org



Signos vitales

Para confirmar que la vía aérea se halla libre, primero se inspecciona el color del paciente y su frecuencia respiratoria. Luego se inspecciona la pared posterior de la faringe y se ausculta sobre la tráquea en busca de estridor. Se debe considerar la intubación endotraqueal cuando las respiraciones son lentas o superficiales, o la vía aérea está obstruida por secreciones.

Para finalizar esta etapa se examinan los demás signos vitales: pulso, presión arterial y temperaturacorporal. Los cambios de los signos vitales en el paciente comatoso tienen varias interpretaciones diagnósticas (Tabla 5.6).

La HTA es una alteración común y su presencia puede no tener relación con la causa del coma. Raramente la fiebre tiene un origen central. Los pacientes inmunodeprimidos, ancianos o con trastornos endocrinometabólicos (uremia o hipotiroidismo) pueden no tener fiebre en presencia de una infección.

Nivel de conciencia

Por lo general el nivel clínico de conciencia se tiende a examinar objetivamente a partir de la conducta y las reacciones del paciente a los estímulos aplicados por parte del examinador.

La impresión obtenida al establecer el contacto para la asistencia dirige la posterior aplicación de los estímulos externos.

Cuando el paciente aparenta estar alerta se le habla con un tono de voz normal, ya sea al llamarlo por su nombre o preguntarle: ¿cómo está usted? En el paciente no alerta se aplican los estímulos siguientes en forma escalonada y acorde con la respuesta obtenida:

- Hablarle en voz alta. (¿Puede usted oírme?, si me oye apriete mi mano).
- Sacudir suavemente el sujeto. La estimulación es similar a la que se aplica cuando se intenta despertar a una persona dormida. Otro estímulo moderado es tocar las fosas nasales con una hebra de algodón.
- Aplicarle un estímulo doloroso profundo (comprimir y rodar un lápiz sobre el lecho ungueal, frotar y presionar el esternón, pellizcar el músculo trapecio al lado del cuello o las partes superointernas de los brazos y los muslos).
- Aplicarle estímulos dolorosos repetidos.

Se subraya que no es necesario aplicar estímulos dolorosos más intensos que los descritos, especialmente si se sospecha un coma psicógeno. El pellizco de la piel puede causar equimosis y no suele ser necesario. Tampoco se requieren de otros procedimientos como abrir una cápsula de amonio, colocar un catéter de Foley o los pinchazos de agujas. Si se hallan amigos o familiares presentes en el lugar de examen se les explica lo que se verifica para evitar opiniones negativas.

Es vital precisar lo que observa y escucha el médico porque pueden hallarse diferentes significados para definir los deterioros de la conciencia. En la práctica clínica solo los términos alerta y coma tienen la precisión suficiente para ser usados sin una caracterización adicional. Se recomienda caracterizar los términos intermedios porque pueden tener significados diferentes para otros médicos.

Al describir y registrar con precisión las respuestas del paciente se evitan los errores en la transmisión de la información entre el personal de la salud (Tabla 5.7).

La aplicación de una escala estándar para medir el nivel de conciencia mejora la comunicación entre los profesionales de salud sobre el trastorno neurológico del paciente, guía las intervenciones diagnósticas y terapéuticas en las situaciones relacionadas con el nivel de conciencia, y en ciertas circunstancias permite estimar parcialmente el pronóstico.

Para valorar las alteraciones de la conciencia, con frecuencia, se aplica la escala de coma de Glasgow . Esta consta de 3 subescalas que puntúan las respuestas

Tabla 5.7. Características clínicas para definir las alteraciones básicas de la conciencia

Alteración clínica de la conciencia	*Respuestas apropiadas a:*			*Reflejos del tronco cerebral*
	Llamado por su nombre	*Dolor superficial*	*Dolor profundo*	
I. Confusión mental	Sí	Sí	Sí	Sí
II. Somnolencia	No	Sí	Sí	Sí
III. Estupor	No	No	Sí	Sí
IV. Coma superficial	No	No	No	Sí
V. Coma profundo	No	No	No	No

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 5.8. Escala de coma de Glasgow

Descripción	*Puntuación*
Abertura de los ojos	
Nunca	1
Al dolor	2
A los estímulos verbales	3
De manera espontánea	4
Mejor respuesta verbal	
No hay respuesta	1
Sonidos incomprensibles	2
Palabras inapropiadas	3
Desorientado y conversa	4
Orientado y conversa	5
Mejor respuesta motora	
No hay respuesta	1
Extensión estereotipada	2
Flexión anormal estereotipada	3
Flexión normal o retirada	4
Localiza el dolor	5
Obedece comandos simples	6
Total	3-15

Tomado de: Teasdale, G., B. Jennett (1974): Assessment of coma and impaired consciousness: a practical scale. *Lancet*; 2: 81-4.

oculares, verbales y motoras independientes (Tabla 5.8). Originalmente constaba de 14 puntos, pero luego se realizó la distinción entre la flexión normal y anormal (retirada al dolor y rigidez de descorticación).

Además, se convirtió en la escala sumada de Glasgow al indicarse la obtención de un dígito representativo del nivel de conciencia mediante la adición de los parciales obtenidos en las tres subescalas. Los valores pueden oscilar entre 15 (conciencia básicamente normal) y 3 (coma profundo: sin respuesta en ninguna de las áreas). Con una puntuación menor que 8 el paciente, por lo general, está en coma (no abre los ojos, no emite palabras, y no localiza el dolor).

Para una puntuación fiable debe ser intenso el estímulo doloroso: comprimir el lecho ungueal con un lápiz, frotar el esternón, pellizcar el músculo trapecio. La presión dolorosa del ángulo supraorbital o de la mandíbula no se recomienda porque el gesto asociado puede causar el cierre del ojo. Se escoge la mejor puntuación de cada área y se señala de manera estandarizada (O4, V5, M6). Se utilizan otras abreviaturas: ojos cerrados (C) por edema, disfasia (D), e intubado o con traqueostomía (T) ante situaciones no evaluables. Se suma la puntuación más alta de cada una de las tres áreas. Se han diseñado escalas con variaciones en los parámetros para evaluar a los niños menores de 5 años, en lo referente a la respuesta verbal (2: apropiada, 1: llanto inapropiado, 0: ninguna) y a la respuesta motora (2: localiza estímulos dolorosos, 1: retira la extremidad del dolor, 0: inespecífica o ausente).

Las principales limitaciones de la escala sumada de Glasgow se resumen en los puntos siguientes:

– La sumación total de los valores es imprecisa en la práctica clínica. La obtención de una puntuación total de 6-12 se logra con múltiples combinaciones simples de variables, cada una con perfiles clínicos muy diferentes. En la práctica médica es apropiado comunicar la puntuación de cada subescala y solo se deben sumar los tres componentes con propósitos investigativos.
– Es incapaz de brindar datos completos y precisos en todos los pacientes. La fiabilidad y validez se afecta por múltiples factores de confusión: intubación endotraqueal, lesiones en boca y garganta (traqueostomía), sedación, afasia, lenguajeextranjero, edema de la lengua, pérdida de audición, trastornos psiquiátricos, demencia, intoxicación por alcohol o drogas, lesiones de la médula espinal o de nervio periférico, bloqueo neuromuscular, inmovilización de los miembros por fracturas, traumatismo facial, traumatismo ocular directo, edema periorbitario, y craniotomía. En dichas situaciones debe evitarse el señalamiento de una puntuación falsa o estimada (0 o 1), y se le dará más importancia a las subescalas carentes de factores de confusión.
– Posee una moderada fiabilidad inter e intraobservador Se describe un grado de acuerdo moderado, tanto para el valor total de la suma como para sus componentes. La variación en 1-2 puntos se explica mejor por la variación interobservador y puede no reflejar cambios en la función cerebral. El personal inexperto efectúa errores consistentes y significativos al evaluar los estados intermedios.
– Uso de rótulos ambiguos. La conciencia es una experiencia subjetiva personal, y por la valoración clínica solo puede ser inferida. La escala evalúa el nivel de respuesta, en lugar del comao el nivel de conciencia.

En la práctica clínica la descripción de las respuestas obtenidas y del término cualitativo relacionado (somnolencia, estupor , etc.) no se p uede sustituir con el sistema de puntuación de la escala de coma de Glasgow.

La escala de coma de Glasgow fue diseñada para el seguimiento y pronóstico de los deterioros del nivel de conciencia postraumáticos y se ha incluido en la valoración clínica de la hemorragia subaracnoidea (Escala de la Federación Mundial de Neurocirujanos).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Además, se ha extendido bajo un enfoque irregular e indiscriminado a la atención de otras afecciones neurológicas. Tomando en cuenta sus características operativas, se recomienda el uso de dicha escala por personal entrenado en el contexto de la práctica neuroquirúrgica o neurointensiva.

Pupilas

El tamaño, la simetría y las reacciones pupilares ayudan a valorar la causa del coma e identificar la región del cerebro que sufre la lesión. Primero es pertinente descartar las anormalidades pupilares no relacionadas con el coma, como el uso de colirios mióticos para el glaucoma o los midriáticos para obtener una mejor visibilidad del fondo de ojo.

Miosis

Es la pupila pequeña o puntiforme. Las pupilas pequeñas bilaterales (1-2,5 mm de diámetro) sugieren lesión de las vías simpáticas en el hipotálamo o tallo cerebral (síndrome de Horner) o encefalopatía metabólica (por barbitúricos). Por lo general, las reacciones pupilares son normales. Las pupilas puntiformes (< 1 mm) indican: una hemorragia en el puente en su fase inicial, o los efectos de la morfina, heroína u otros narcóticos. El deterioro del nivel de conciencia (confusión, apatía y somnolencia) seguido de pupilas mióticas y poco reactivas es típico del síndrome de herniación central (ocurre un deterioro rostrocaudal funcional).

Pupilas fijas en posición intermedia

Las pupilas con dilatación ligera (4-5 mm de diámetro) y que no reaccionan a la luz sugieren daño estructural en el mesencéfalo. Aparecen en la asfixia terminal después de la midriasis inicial por la descarga simpática masiva.

Midriasis bilateral

Las pupilas fijas y dilatadas pueden deberse a la anoxia grave y sus efectos simpaticomiméticos, como se observa después de un paro cardíaco. También se produce por intoxicación por alcohol metílico, agentes atropínicos, fenotiacinas o antidepresivos tricíclicos. Las pupilas grandes y reactivas bilaterales pueden producirse por algunos fármacos (cocaína, anfetaminas, u otros agonistas simpáticos del sistema nervioso).

Midriasis arreactiva unilateral

Es un signo temprano de hernia uncal (estructura ubicada en la porción medial del lóbulo temporal), ya que ocasiona compresión del nervio motor ocular común y el mesencéfalo. Por lo general primero solo se presenta una pérdida de la reacción a la luz. Luego la pupila se puede tornar oval o piriforme transitoriamente por una pérdida asimétrica de la inervación pupilar. La midriasis arreactiva puede asociarse con una ligera desviación externa del ojo. La somnolencia se asocia o es precedida por la midriasis unilateral.

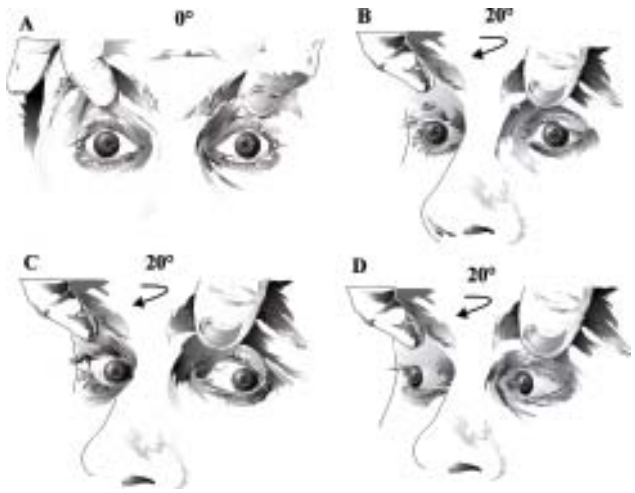


Fig. 5.2. Examen del reflejo oculocefálico. A. Posición neutra. B. Movimiento impredecible o ligero en dirección opuesta en el paciente conciente. C. Movimiento en ojos de muñeca. D. Ausencia de movimiento.

El reflejo cilioespinal consiste en la dilatación pupilar bilateral de 1-2 mm debido a la estimulación cutánea nociva. Permite evaluar la integridad de la vía simpática en el coma.

Movimientos oculares

La posición de los ojos mientras está en reposo puede permitir la ubicación de la lesión. La desviación lateral y ligeramente hacia debajo de un ojo sugiere una parálisis del tercer nervio craneal, y una desviación medial indica una parálisis del sexto nervio craneal.

La desviación conjugada persistente de los ojos puede ocurrir: hacia el lado de la lesión por parálisis contralateral en la lesión aguda del lóbulo frontal (un infarto hemisférico grande), o hacia el lado contrario de la lesión por parálisis ipsolateral en la lesión pontina unilateral (hemorragia pontina).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La desviación conjugada al lado opuesto a la lesión (desviación en sentido incorrecto) puede observarse, a veces, en las lesiones del tálamo y del mesencéfalo. En las crisis epilépticas unilaterales los ojos se desvían o sacuden hacia el lado opuesto al foco irritativo. La desviación tónica hacia la nariz se puede presentar en la hemorragia o infarto del tálamo y el mesencéfalo superior

Reflejo oculocefálico

La respuesta oculocefálica se conoce también como fenómeno de los ojos de muñeca. Para el examen se mantienen los globos oculares visibles al elevar los párpados superiores con los dedos índice y medio de una mano. Se gira bruscamente la cabeza con rapidez, primero a un lado y luego al otro (Fig. 5.2).

La prueba se contraindica ante la sospecha de fractura cervical. Cuando el reflejo oculocefálico está presente ocurre desviación conjugada de los ojos hacia el lado opuesto a la rotación de la cabeza, para regresar inmediatamente a la posición de reposo. Esta respuesta en el paciente comatoso indica que:

- Los nervios oculomotores, el techo del mesencéfalo y la protuberancia están funcionalmente normales.
- Hay pérdida de la integración cortical que normalmente controla estos movimientos.
- El coma no se debe a compresión o destrucción del mesencéfalo superior.

Raramente en la intoxicación por sedantes o antiepilépticos (fenobarbital o fenitoína) y en el coma metabólico por otras causas ocurre abolición del reflejo oculocefálico.

La asimetría en la evocación de los reflejos oculocefálicos es un signo fiable de lesión focal del tronco cerebral superior. Una masa grande del hemisferio cerebral puede comprimir el tercer nervio craneal ipsolateral limitando la aducción de un ojo al explorar la respuesta oculocefálica.

Reflejo oculovestibular

Cuando falta la respuesta oculocefálica se aplica la exploración oculovestibular. Por lo general esta prueba no se efectúa en el paciente conciente, y está contraindicada, de manera absoluta, en la fractura de la base del cráneo por el riesgo de producir una infección del SNC. Dentro de las contraindicaciones relativas se incluyen la perforación de la membrana timpánica, las otitis media y externa, y la presencia de cirugía previa del oído (mastoidectomía).

En la prueba con estimulación calórica primero se revisa que los canales auditivos estén permeables y los tímpanos sean normales. Con el paciente colocado en decúbito supino se le eleva la cabeza a 30° (dos almohadas proveen el ángulo apropiado), para llevar el conducto semicircular horizontal hacia el plano horizontal, y los ojos del paciente se fijan en un objeto estacionario. Con una jeringa alargada se inyecta agua estéril a través de un pequeño catéter que descansa (pero no presiona) en el conducto auditivo externo. En el estudio original se utilizaban más de 100 mL de agua a 30 y a 42 ºC (7 ºC por debajo y por encima de la temperatura corporal normal) durante 40 s.

Para emplear menos tiempo y evitar el uso de grandes volúmenes de agua, es preferible usar agua fría (0-5 °C); se inyectan 5 mLy, si no hay respuesta, se repite el procedimiento con 10 mL. Un pequeño recipiente en forma de riñón es útil para recoger el agua que drena del canal auditivo. Se observará la desviación de los ojos en el plano horizontal. Luego, se repite el procedimiento en el lado opuesto, y pueden requerirse de 3-5 min de espera para que la primera respuesta desaparezca.

En el coma con funcionamiento conservado del tronco cerebral los ojos se desvían hacia el oído irrigado con agua helada, pero no se demuestra nistagmo. La ausencia o desconjugación de las respuestas ocurre por alteración estructural o metabólica grave del tronco cerebral.

Postura y actividad motora

Se observa la postura y los movimientos espontáneos del paciente. Cuando no se aprecia movimiento espontáneo se aplica un estímulo doloroso. El patrón de movimiento resultante puede ser: normal (evita o se defiende ante el estímulo); estereotipado (posturas anormales) y parálisis (ausencia de respuesta). Las respuestas motoras que se presentan al provocar dolor en un lado, pero no en el otro, pueden reflejar una hemianestesia.

El tono muscular se examina en la cama mediante las técnicas siguientes:

- Prueba de caída de las manos. Se toma cada antebrazo cerca de la muñeca y se eleva hasta la posición vertical. Se observa la posición de la mano. Normalmente solo hay flexión ligera en la muñeca. Cuando hay parálisis la mano cae hasta formar un ángulo recto en la muñeca.
- Prueba de la caída del brazo. Los brazos del paciente se colocan levantados a una distancia de 30-45 cm de la cama y se dejan caer Se observa mientras caen. El brazo paralizado cae más rápidamente.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

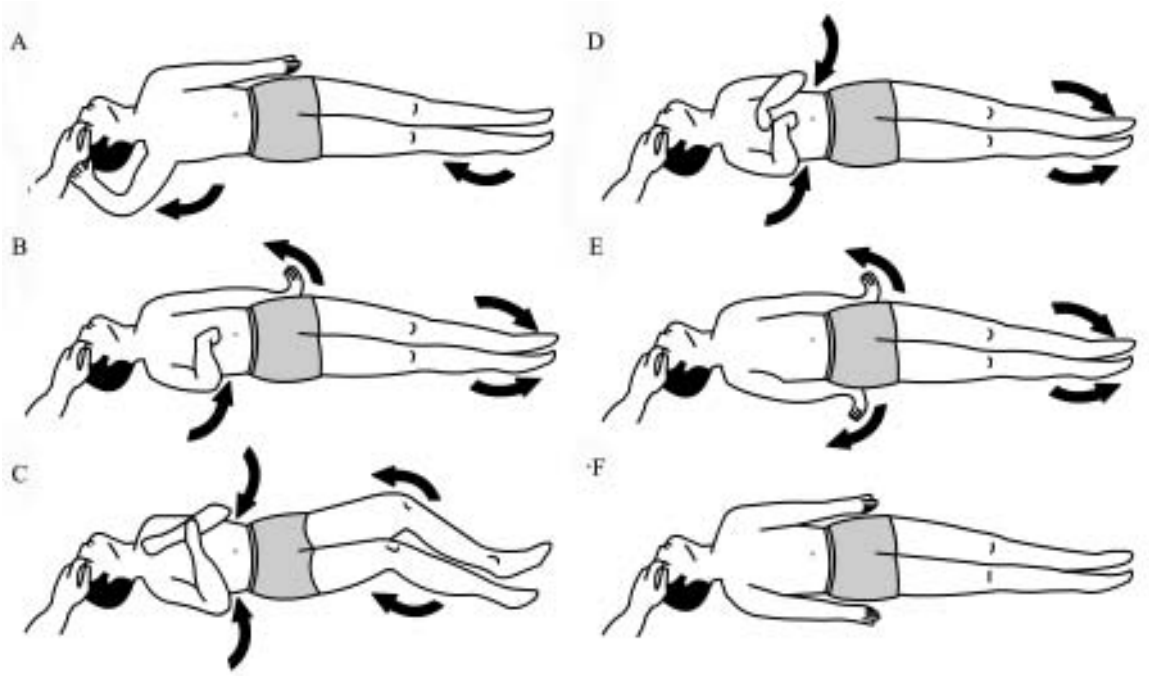


Fig. 5.3. Respuestas motoras anormales en el coma ante la estimulación dolorosa supraorbitaria. A. Hemiplejía flácida y localización del dolor contralateral. B. Hemiplejía flácida y flexión al dolor. C. Flexión bilateral. D. Postura de decorticación (flexión anormal bilateral). E. Postura de descerebración (extensión anormal bilateral). F. Flacidez bilateral.

- Prueba de la caída de las piernas. El examinador con una mano y el antebrazo sostiene las rodillas flexionadas del paciente. Luego extiende una pierna y la deja caer. Se compara la velocidad con que cae cada pierna. La pierna con parálisis flácida cae más rápido. Por último se flexionan ambas piernas dejando que los talones descansen en la cama y se sueltan. La pierna paralizada regresa con más rapidez a su posición extendida original.

Acorde con los datos obtenidos se distinguen las posturas anormales (Fig. 5.3) siguientes:

– Hemiplejia. Se debe al daño cerebral unilateral súbito que afecta al haz corticoespinal. Al inicio la parálisis es flácida y, con posterioridad, aparece la espasticidad. Los movimientos espontáneos o las respuestas a estímulos nocivos se limitan al lado contrario. La pierna puede encontrarse en rotación externa. Un lado de la parte inferior de la cara puede estar paralizado y se presenta el signo de fumador de pipa. El brazo y la pierna caen con más rapidez.
– Rigidez de descorticación (reacción flexora anormal). El brazo se mantiene en aducción apretado contra el costado con el codo, la muñeca y los dedos flexionados. La pierna se mantiene en extensión y rotación interna. El pie está en flexión plantar. La postura implica una lesión destructiva de los haces corticoespinales dentro o muy cerca de los hemisferios cerebrales. Puede ser unilateral o bilateral. Cuando es unilateral, es la postura de la hemiplejía espástica crónica.
– Estado o rigidez de descerebración. En su forma completa consiste en opistótonos. Las mandíbulas se mantienen apretadas y el cuello extendido. Los brazos se hallan en aducción y con extensión rígida en los codos, con los antebrazos en pronación, y las muñecas y los dedos flexionados. Las piernas se mantienen rígidas, extendidas a nivel de las rodillas, y con los pies en flexión plantar. Esta postura puede producirse espontáneamente o como respuesta a estímulos externos como la luz, el ruido o el dolor. Es consecuencia de una lesión en la parte alta de la protuberancia, pero puede producirse por trastornos metabólicos graves (hipoxia grave, hipoglucemia, coma hepático, intoxicaciones).

En ocasiones, se presentan otras alteraciones motoras distintivas, como la postura en diagonal, la asterixis y las mioclonías. La postura en diagonal (flexión de un brazo y extensión del brazo y de la pierna contrarios) indica una lesión supratentorial.

La asterixis son lapsos arrítmicos de postura sostenida. Las interrupciones repentinas de la contracción

booksmedicos.org

booksmedicos.org

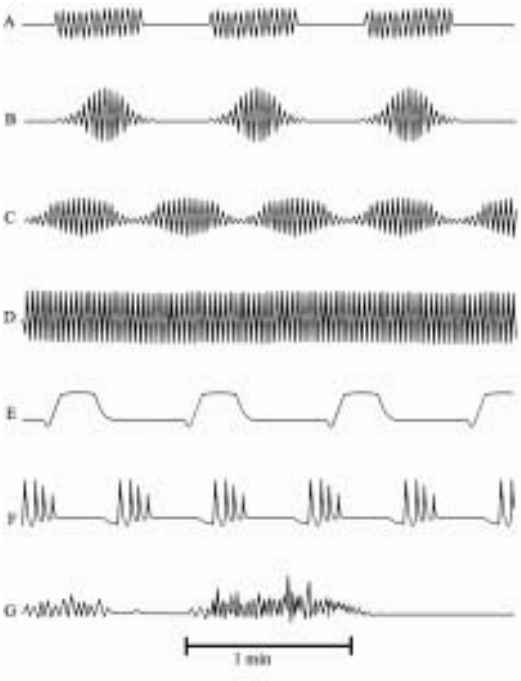


Fig. 5.4. Patrones respiratorios anormales asociados con el coma. A. Respiración de Biot. B. Respiración de Cheyne-Stokes. C. Respiración ondulada. D. Hiperventilación neurógena central. EApneas. F. Respiración en salvas. G Respiración atáxica.

muscular sostenida permiten que la gravedad o la elasticidad relacionada con los músculos produzcan un movimiento, que luego se corrige.

El signo se observa como un movimiento irregular de aleteo al extender las manos, el cual es causado por encefalopatías metabólicas y tóxicas, normalmente en la somnolencia, y de manera unilateral en las lesiones talámicas contralaterales (ictus mesodiencefálico focal) y, algunas veces, por un ictus en la corteza motora primaria (control del tono postural de la mano).

Los movimientos espontáneos indican integridad del sistema motor y se dividen en convulsivos o mioclónicos. La mioclonía generalizada (mioclono múltiple o polimioclono) puede ser esencial (benigno o letal) o secundario (a encefalitis virales, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, paresia general, enfermedad de Alzheimer avanzada y de cuerpos de Lewy, enfermedad de Wilson, encefalopatías metabólicas adquiridas y tóxicas).

Patrón respiratorio

Un paciente adulto normal en reposo respira de 15 a 20 veces por minuto. La respiración normal es rítmica, con la profundidad igual de las fases de inspiración y espiración (pero la relación temporal entre las dos fases es de 1:2), y, en ocasiones, se hace evidente. En el paciente con deterioro de la conciencia se presentan varios trastornos del patrón respiratorio (Fig. 5.4).

Respiración de Cheyne-Stokes

Se presenta un patrón creciente y decr eciente de hiperpnea que alterna, de manera regular con un periodo más corto de apnea (desde 10-60 s). Probablemente se debe a una hipersensibilidad al CO_2 por los centros respiratorios del tronco cerebral que perdieron el control cerebral bilateral. Esto resulta en una hiperventilación seguido de caída de la concentración sanguínea de CO_2 requerida para estimular los centros y parada gradual de la respiración. El ciclo se vuelve a repetir cuando la concentración de CO_2 en sangre sobrepasa el umbral respiratorio. En el coma sus causas son una lesión supratentorial masiva, lesiones cerebrales bilaterales (hematomas subdurales) o trastornos toxicometabólicos (uremia, barbitúricos, opiáceos). En ocasiones, se presenta en ancianos durante el sueño o en trastornos cardiopulmonares (insuficiencia cardíaca grave).

Respiración ondulada

Es similar a la respiración de Cheyne-Stokes. Ocurre una fase de respiración superficial ligera con una fase de hiperpnea en crescendo y decrescendo. Se considera la manifestación temprana de las lesiones que desencadenan la respiración de Cheyne-Stokes.

Hiperventilación neurógena central

Incremento del ritmo y profundidad de la respiración causando una alcalosis respiratoria. Indica una lesión del mesencéfalo inferior ventral al acueducto de Silvio y porción superior del tegmento pontino ventral al cuarto ventrículo que libera los mecanismos reflejos para el control respiratorio en la porción inferior del tallo cerebral.

Respiración apnéusica

Varias respiraciones rápidas y profundas alternan con periodos de apnea (pausas de 2-3 s en la inspiración completa). Se debe a la lesión tegmentaria dorsolateral del puente medial y caudal (infarto por oclusión de la AB o hemorragia).

Respiración de Biot

Ocurre una fase de movimientos respiratorios profundos y uniformes que se alterna con una pausa respiratoria irregular yprolongada (desde varios segundos hasta medio minuto). Cada fase tiene intervalos casi iguales. Ocurre por lesión de la formación reticular en la parte dorsomedial del bulbo raquídeo. Representa la

booksmedicos.org

booksmedicos.org

fase de agonía con déficit profundo de la circulación sanguínea cerebral. El patrón progresa hacia un ritmo de pausas inspiratorias intermitentes y prolongadas que culmina en apnea.

Otros signos físicos relevantes

Para completar el examen neurológico se verifica la presencia de asimetría facial o de las funciones motoras, sensitivas y reflejas en las extremidades. Como parte de la evaluación neurológica se integran al examen anterior los aspectos siguientes:

Signos de traumatismo craneal

Con la inspección se precisará la equimosis periorbitaria, el signo de Battle (abultamiento y hematoma en la mastoides por fractura craneal), laceración cutánea y edema epicraneal localizado. A través de la palpación se buscará un hematoma o depresión ósea craneal (ver capítulo 7).

Signo de la rigidez de nuca

Antes de movilizar el cuello se comprueba que no haya signo de fractura de la columna cervical o subluxación. Con suavidad se determinará la rigidez a la flexión pasiva del cuello. Su presencia indica hemorragia subaracnoidea, meningitis o herniación cerebral (central o tonsilar). La rigidez de nuca puede estar ausente en el coma.

Reflejo corneal

La pérdida del reflejo ocurre en el coma profundo o por lesiones del nervio craneal V o el VII. El reflejo se suprime también cuando el paciente usa lentes de contacto.

Examen del fondo del ojo

Cuando se dificulta, se difiere hasta lograr la estabilización del paciente. Puede ser útil para detectar datos sugestivos de HTE (edema de papila), hemorragia subaracnoidea (hemorragias retinianas) y encefalopatía hipertensiva (retinopatía hipertensiva). El papiledema al inicio del coma usualmente indica como causa una lesión de larga evolución (tumor o absceso cerebral).

Examen físico no neurológico

A continuación se procede con la exploración física de los restantes sistemas de órganos relevantes. La mayoría de los aspectos comprendidos se examinan siguiendo un patrón regional en dirección cefálico-caudal. Dentro de los aspectos a examinar se incluyen:

Inspección general

La ropa rota puede indicar un traumatismo previo; el hallazgo de vómito puede deberse a HTE, causas tóxicas o metabólicas. La incontinencia urinaria o fecal orienta hacia una crisis epiléptica generalizada. El aspecto cushingoide sugiere una crisis addisoniana. La caquexia en el coma sugiere cáncer, enfermedad de Addison, hipertiroidismo, infección crónica, diabetes y encefalopatía de Wernicke (por sobrecarga de hidrato de carbono).

Tegumentos (piel, mucosas, uñas)

Se inspeccionara para detectar cianosis (insuficiencia cardíaca o respiratoria), telangiectasias e hiperemia en la cara con ictericia (coma hepático), coloración rojo-cereza (intoxicación por CO), palidez marcada (anemia por hemorragia interna), melanodermia (enfermedad de Addison), coloración urinosa (insuficiencia renal), signos de punción cutánea (drogas ilícitas, insulina), exantema maculohemorrágico (infección por meningococo, endocarditis por estafilococo), petequias difusas (púrpura trombocitopénica trombótica, coagulación intravascular diseminada, embolia graso), diaforesis (hipoglucemia o choque circulatorio), piel seca (acidosis diabética o uremia), signos sugestivos de sida (sarcoma de Kaposi, lesiones herpéticas anogenitales, candidiasis oral) y signos de deshidratación (enoftalmos, reducción de la humedad de las mucosas y de la turgencia cutánea).

Olor del aliento

Las alteraciones incluyen el olor a alcohol (coma etílico), el olor afrutado o de manzanas (coma diabético), el olor urinario (coma urémico), el hedor a humedad (coma hepático), el olor a almendra quemada (envenenamiento por cianuro) y el olor a ajo (envenenamiento por arsénico). Un olor pútrido indica una infección respiratoria severa. Nunca se debe suponer que una intoxicación alcohólica explica el estado neurológico de paciente ante el aliento correspondiente.

Examen otorrinológico

La presencia de sangre o LCR en la nariz (epistaxis, rinorrea) o en los oídos (hemotímpano, otorrragia, otorrea) indica una fractura de cráneo. Las manifestaciones de otitis media, mastoiditis y sinusitis indican la posibilidad de un absceso cerebral. La rinorrea del LCR se presenta como un fluido claro que depende de la posición de la cabeza (raramente se puede detectar en la fase aguda

booksmedicos.org

booksmedicos.org

y la detección de glucosa permite la diferencia con el moco nasal) e indica una fractura de base de cráneo.

Examen oral

Las pústulas en el labio superior o la nariz sugieren una trombosis infecciosa del seno cavernoso. Las mordeduras de la lengua y huellas de traumas previos sugieren convulsiones generalizadas. La pigmentación fina azulada oscura en el borde gingival puede observarse en ciertas intoxicaciones por metales (bismuto, mercurio, plomo).

Inspección del cuello

Las cicatrices en el cuello pueden sugerir una enfermedad concomitante, como endarterectomía (ateromatosis carotídea), tiroidectomía (hipotiroidismo) o paratiroidectomía (hipoparatiroidismo).

Auscultación cardíaca

Permite detectar arritmias (como la fibrilación auricular), soplos cardíacos cambiantes (mixoma cardíaco o infarto del miocardio) y soplos cardíacos constantes (valvulopatías, incluyendo las vegetaciones de la endocarditis bacteriana).

Examen abdominal

Los ruidos intestinales pueden estar abolidos (abdomen agudo, intoxicación por anticolinérgicos) o hiperactivos (exposición a inhibidores de la acetilcolinesterasa). Con la palpación y percusión se precisa una hepatomegalia (insuficiencia cardíaca, infiltración tumoral), esplenomegalia (hipertensión portal, neoplasias sanguíneas, infecciones, conectivopatías), masas intraabdominales (carcinoma) y ascitis (hepatopatía, insuficiencia cardíaca, metástasis). La rigidez abdominal indica peritonitis, pero en el coma puede estar ausente o ser sutil.

Ganglios linfáticos

La linfadenopatía generalizada es inespecífica porque puede ocurrir por neoplasias, infecciones, conectivopatía, sarcoidosis y reacción a fármacos (especialmente fenitoína). La linfadenopatía localizada puede orientar sobre el sitio de un tumor primario o una infección.

Misceláneas

El examen de las mamas en la mujer, de los testículos en el hombre y el examen rectal pueden revelar tumores primarios. El hallazgo de sangre en el examen rectal indica una hemorragia gastrointestinal y posiblemente, un carcinoma intestinal.

Historia clínica

Al lograr la estabilización relativa del paciente se buscarán datos claves sobre la causa del coma mediante la entrevista a los familiares, amigos, acompañantes o personal médico que observó al paciente antes o durante la disminución del nivel de conciencia.

Las llamadas a los miembros de la familia pueden ser útiles. Las pertenencias del paciente deben examinarse para buscar información sobre los medicamentos utilizados o enfermedades subyacentes. Se valora el estado social, la historia médica y las circunstancias donde fue encontrado el paciente.

Dentro de los aspectos de la historia clínica que pueden servir de orientación diagnóstica están los siguientes:

- Forma de inicio. Puede ser súbito (parada cardíaca, hemorragia cerebral, infarto cerebral embólico) o progresivo (intoxicaciones, tumores, infarto cerebral trombótico, meningoencefalitis, encefalopatía hepática, encefalopatía urémica, vasculitis, leucoencefalopatía, tumor intracraneal).
- Síntomas previos al coma. Se incluyen cefalea (hemorragia subaracnoidea, masa expansiva intracraneal), dolor precordial (disección aórtica o infarto del miocardio), falta de aire (hipoxia), déficit neurológico focal (enfermedades cerebrovasculares, tumores), crisis epilépticas (estado posictal), fiebre (meningoencefalitis), náuseas y vómitos (intoxica-ciones, HTE). El vómito al inicio del coma, especialmente asociado con HTA, es típico de la hemorragia cerebral.
- Historia de traumatismo. El coma puede haberse desarrollado en la escena de un accidente que el traumatismo puede ser la causa o la consecuencia. Un traumatismo craneoencefálico reciente puede sugerir un hematoma epidural o una contusión cerebral. Un traumatismo antiguo orienta hacia un hematoma subdural crónico.
- Consumo de medicamentos. Una sobredosis por drogas es sugerida ante estuches de medicamentos vacíos, trastornos depresivos o historia de consumo de drogas ilícitas. Los principales son los agentes hipoglucemiantes orales e insulina (hipoglucemia), procainamida o quinidina (infarto del miocardio o una arritmia con hipoperfusión cerebral), anticoagulantes orales (hemorragia intracraneal), antiepilépticos y psicofármacos (encefalopatía metabólica).
- Enfermedades previas. Comprende las hepatopatías (encefalopatía hepática), nefropatías crónicas (encefalopatía urémica), neumopatías (encefalopatía hipercápnica), diabetes mellitus (hipoglucemia, coma hiperosmolar), hipertensión arterial (hemorragias

booksmedicos.org

booksmedicos.org

cerebrales, encefalopatía hipertensiva) y cardiopatías (infarto cerebral, encefalopatía hipóxica) y diátesis hemorrágica (hemorragia cerebral). El coma puede ocurrir sin relación directa con la enfermedad (ictus en un paciente hipotiroideo).
- Procedimiento quirúrgico previo. Cuando el coma ocurre después de un procedimiento quirúrgico se considera especialmente: embolia grasa, crisis addisoniana, hipotiroidismo, encefalopatía de Wernicke y sobredosis iatrogénica de analgésicos narcóticos.

Pruebas diagnósticas especiales

Se orientan acorde con los datos clínicos y siempre se requieren para arribar a un diagnóstico y pronóstico adecuado. La mayoría de estas se indican acorde con la causa sospechada por los datos clínicos.

Pruebas analíticas

Independientemente de la causa del coma es recomendable indicar un estudio analítico básico de sangre que permita descartar o identificar los trastornos metabólicos más comunes (diabetes mellitus, hipoglucemia, uremia, insuficiencia hepática, trastornos hidroelectrolíticos).

Cuando el paciente presenta una disfunción hemisférica cerebral bilateral inexplicable se indican los análisis de laboratorio siguientes:
- Hemograma. Puede mostrar anemia o leucocitosis sugestiva de infección. La leucocitosis neutrofílica ocurre en la infección bacteriana y en la hemorragia e infarto cerebral, pero en esta última situación raramente excede los 12 000/mm^3.
- Glucemia, creatinina (o nitrógeno ureico en sangre), transaminasa glutámico-oxalacética sérica. La glucemia permite confirmar una hipoglucemia o un coma hiperosmolar. La creatinina se eleva en la uremia. Los niveles de alanina aminotransferasa y aspartato aminotransferasa se elevan en las hepatopatías (no terminales), miopatías o rabdomiólisis.
- Coagulograma. La anormalidad delas pruebas de coagulación (tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina, conteo de plaquetas) permite esclarecer la causa de una hemorragia intracraneal.
- Hemogasometría. Permite detectar hipoxemia, hipercapnia o trastornos del equilibrio ácido-base.
- Ionograma (sodio, cloro, potasio, calcio, magnesio). Para revelar hiponatremia, hipernatremia y otros desequilibrios electrolíticos. Los trastornos del sodio y el agua pueden resultar de una enfermedad cerebral (secreción excesiva de ADH, diabetes insípida) o ser la causa del coma.

La monitorización de los niveles de CPK, en los primeros días, es para diagnosticar rabdomiólisis y prevenir el desarrollo subsiguiente de una necrosis tubular aguda. La determinación de los niveles de la isoenzima MB de la creatina cinasa cada 8 h en las primeras 24 h ayuda a descartar un infarto del miocardio.

Ante la sospecha clínica de coma exógeno y en el coma sin causa evidente debe realizarse un estudio toxicológico de sangre y orina. Es aconsejable determinar la presencia de alcohol, barbitúricos, benzodiacepinas, fenitoína, antidepresivos tricíclicos, fenotiacinas y opiáceos.

Los resultados de estas pruebas no están disponibles, de inmediato, pero son de gran valor posteriormente. La medición de la osmolaridad sérica puede usarse para estimar el nivel sanguíneo de alcohol.

La sospecha de ingestión de tóxicos es indicación de aspiración gástrica para analizar el contenido y retirar la sustancia. El lavado gástrico debe efectuarse con cuidado para evitar una perforación esofágica o gástrica por corrosivos. En pacientes en coma profundo, la intubación endotraqueal debe anteceder al lavado gástrico para evitar la aspiración bronquial.

Si el diagnóstico es confuso y acorde con la sospecha pueden requerirse otras pruebas como: hormonas tiroideas para documentar hipotiroidismo o hipertiroidismo; cortisol sérico cuando se sospecha crisis addisoniana (un nivel bajo o normal en el coma sugiere insuficiencia suprarrenal); espectroscopia para la determinación de sulfohemoglobina y metahemoglobina; examen sanguíneo para determinar parásitos en áreas endémicas de paludismo; estudio de una muestra de orina obtenida por sondaje para determinar glucosa, acetona, albúmina y fármacos sedantes, y cultivos (sangre, secreciones corporales).

Electrocardiografía

Es útil para el diagnóstico de infarto del miocardio, arritmia, bloqueo de la conducción y también para sugerir una coronariopatía, hipocalcemia (prolongación del intervalo QT), hipercalcemia (acortamiento del intervalo QT), hipotiroidismo (bradicardia, QRS de bajo voltaje, ondas T planas o invertidas) e hipertiroidismo (taquicardia).

Pruebas de neuroimágenes

El estudio de neuroimagen estructural (TC o RM) debe seleccionarse acorde con los datos de la historia y la exploración física inicial. Cuando se sospecha una

booksmedicos.org

booksmedicos.org

lesión cerebral estructural debe obtenerse una TC de cráneo urgente para guiar la terapia.

Una TC de cráneo negativa no excluye la presencia de un trastorno estructural causante de coma. Dentro de las causas de coma con TC negativa se incluye el infarto hemisférico bilateral en fases iniciales, una lesión pequeña del tronco cerebral, encefalitis, lesión axonal difusa por traumatismo, trombosis del seno longitudinal superior y hematomas subdurales isodensos.

La RM de cráneo puede ejecutarse como una alternativa según el contexto clínico y la estabilidad del paciente. La RM brinda imágenes excelentes del contenido de la fosa posterior y es muy útil ante la sospecha de un trastorno estructural del tronco cerebral.

Sin embargo, la RM no es específica como la TC para diagnosticar una hemorragia intracraneal inicial, demora más la obtención de sus imágenes, existe mayor degradación de la imagen con los movimientos ligeros del paciente, y es más costosa.

Pruebas electrofisiológicas

El EEG resulta útil para el diagnóstico de los estados epilépticos no convulsivos, coma hepático, encefalitis herpética, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob e intoxicación por barbitúricos. En los casos restantes puede aportar información sobre la gravedad del coma.

En la mayoría de los pacientes en coma existe un elentecimiento y una reducción de la amplitud de las ondas. Un EEG isoeléctrico refleja el silencio eléctrico de la corteza cerebral y ocurre en diversos trastornos (muerte cerebral, intoxicación medicamentosa, hipotermia, encefalitis virales).

En el coma metabólico el EEG siempre es anormal precoz y constituye un indicador sensible de anormalidad. Los cambios generales precoces consisten en una disminución de la frecuencia de los ritmos de base y la aparición de actividad *theta* difusa, que se elentece más al progresar el deterioro de la conciencia.

En la encefalopatía hepática puede observarse ondas trifásicas sincrónicas bilaterales y simétricas, de amplitud media o alta, frecuentemente con predominio frontal.

Un patrón de coma *alfa* indica una lesión mesencefálica, anoxia o sobredosis de fármacos hipnosedantes. La encefalitis por VHS se sugiere por las ondas agudas periódicas unilaterales o bilaterales de predominio temporal. La normalidad inesperada del EEG con bloqueo del *alfa* a la apertura pasiva del ojo y ciclos normales de sueño-vigilia orienta hacia un coma psicógeno.

En ocasiones, en el coma sin manifestaciones clínicas de crisis epilépticas aparecen signos de estado epiléptico en el EEG (actividad repetitiva o continua de puntas, ondas agudas o complejos punta-onda).

En contraste, los pacientes con manifestaciones motoras sutiles de crisis epilépticas pueden mostrar solamente un elentecimiento difuso de la actividad eléctrica. La distinción del estado epiléptico del mioclono (usual luego de una lesión cerebral hipóxico-isquémica) puede resultar difícil a partir de los datos clínicos y del EEG inicial.

Los potenciales evocados tienen un valor limitado, pero pueden resultar útiles para evaluar la integridad del tronco encefálico y valorar el pronóstico del paciente comatoso. Tiene una especial utilidad para la evaluación objetiva de la función cognitiva en el síndrome del enclaustramiento.

Análisis del líquido cefalorraquídeo

La punción lumbar debe indicarse ante la sospecha de meningitis bacteriana o encefalitis vírica, y cuando la TC o la RM no proporcionó el diagnóstico y se sospecha hemorragia subaracnoidea, absceso cerebral, empiema subdural o tromboflebitis del seno cavernoso.

En los pacientes con datos clínicos sugestivos de HTE deben adoptarse especiales precauciones. A menos que se sospeche una meningitis y el paciente esté

Tabla 5.9. Principales síndromes a diferenciar del coma

Estado conductual	*Definición*	*Ubicación clásica de la lesión*
Bloqueado o deseferentación	Conciente, cuadriplejía, parálisis de nervios craneales pontinobulbares	Pontina anterior bilateral
Estado vegetativo persistente	Ausencia de función cognitiva con preservación de la función vegetativa	Extensa en la corteza o sustancia blanca subcortical de los hemisferios cerebrales
Mutismo acinético	Silencioso e inerte	Bilateral frontal anterior
Catatonía	Mudo con marcada disminución de la actividad motora	Usualmente es un trastorno psiquiátrico

booksmedicos.org

booksmedicos.org

clínicamente deteriorado, la prueba de neuroimagen debe preceder a la punción lumbar.

Cuando la neuroimagen no está disponible y existe sospecha de infección del SNC o hemorragia subaracnoidea, debe efectuarse, cautelosamente, la punción lumbar con una aguja número 20 o 22 para evitar un enclavamiento cerebral. Cuando la imagen revela una herniación transtentorial o por el agujero magno, Se debe sopesar el riesgo de efectuar una punción lumbar o tratar la meningitis sin confirmación por el LCR.

Diagnóstico diferencial

Existen varios estados conductuales semejantes o que pueden confundir con los trastornos del nivel de conciencia (Tabla 5.9).

Pseudocoma psicógeno

Es un término utilizado en los pacientes que aparentan la conducta del coma (ausencia de respuestas o ausencia del despertar) y no tienen un trastorno estructural, metabólico o tóxico.

Los trastornos psiquiátricos que pueden producirlo son: estados catatónicos, delirio psicótico agudo e histeria-fingimiento.

Existen varias pistas importantes que alertan al examinador hacia el origen psicógeno del coma:

- Estado de trance. El paciente parece no responder al medio, sus ojos permanecen abiertos. Son comunes el mutismo, resistencia motora bilateral, hipocinesiae incluso rigidez.
- Posturas y tono muscular normal. Los miembros pueden yacer flácidos y oponen resistencia al movimiento impredecible.
- Resistencia voluntaria al intentar abrir pasivamente los ojos y aumento del pestañeo. La resistencia voluntaria a la apertura causa que solo pueda observarse la esclerótica. En el estupor o el coma el examinador abre fácilmente los párpados y se continúa por un cierre lento y parcial.
- Desviación ocular lateral y ausencia de reflejo oculocefálico. Al abrirle los ojos puede ocurrir que se mantenga sin cooperar, mirando al lado opuesto de la ubicación del examinador y con ausencia de movimientos oculares en la maniobra oculocefálica.
- Pupilas que se contraen al abrir los ojos. La apertura ocular pasiva en un paciente dormido o en coma (cuando los reflejos pupilares están normales) causa midriasis.
- Desviación de los ojos hacia el oído irrigado con 50 mL de agua fría y nistagmo fisiológico en sentido contrario. Frecuentemente la estimulación calórica es suficiente para despertar a un paciente. En el coma se produce desviación ocular tónica o ausencia de respuesta.
- Respuesta al cosquilleo nasal. Esta maniobra provocadora hace que el paciente use sus extremidades en una forma coordinada y hacia un objetivo, lo que puede causar la apertura de sus ojos.
- EEG y pruebas de laboratorio (leucograma) normales. Excepto que existan complicaciones médicas.

La catatonía puede ocurrir en la esquizofrenia, depresión, psicosis tóxica y en otras enfermedades cerebrales. La entidad clínica consiste en mutismo acinético, gesticulación, rigidez, catalepsia (retención de las posturas no confortables durante un periodo prolongado) y puede existir flexibilidad cérea (la movilización pasiva de las extremidades brinda la sensación de doblar un tubo de cera). El EEG es usualmente normal.

Estado bloqueado o de deseferentación

Se conserva la conciencia, pero existe incapacidad grave o total para expresar respuestas voluntarias. Las funciones cognitivas y los ciclos de sueño-vigilia se preservan.

También son posibles los movimientos voluntarios oculares verticales o el parpadeo en un número específico ante las preguntas. Sin embargo, no se puede mover la parte inferior de la cara, masticar, tragar, hablar, respirar o movilizar las cuatro extremidades.

El síndrome se observa en casos de lesiones de la base pontina, que respetan las vías sensitivas aferentes, pero interrumpen las vías corticobulbares, corticopontinas y corticospinales. La causa más frecuente es el infarto pontino por trombosis de laAB.

Otras causas son la hemorragia pontina, la mielinolisis pontina y los tumores del tronco cerebral. Un estado similar puede ocurrir en los trastornos neuromusculares graves (síndrome de Guillain-Barré, poliomielitis aguda, miastenia grave y bloqueo neuromuscular por diversos agentes). La mortalidad es alta y la recuperación es rara.

Mutismo acinético

Es un trastorno de inmovilidad silenciosa resultante de la lesión bilateral de las vías de integración corticorreticulares con preservación de las vías corticoespinales y sensitivas.

El paciente aparenta estar alerta o somnoliento y calmado. No existen signos de actividad mental y no ocurre respuesta motora (incluyendo el lenguaje, los gestos y la expresión facial).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Se mantienen las reacciones de despertar y puede preservarse la fijación visual a los objetos. Raramente existe orientación temporoespacial y una comprensión limitada al lenguaje.

El síndrome se observa en las lesiones mediales de los lóbulos frontales, hidrocefalia comunicante, masas en el tercer ventrículo y lesiones de la formación reticular del diencéfalo posterior y zonas vecinas.

Estado vegetativo.

Se define por la siguiente tríada de hallazgos clínicos:

- Ciclos de apertura y cierre ocular. Se brinda la apariencia de preservación relativa de los ciclos de sueño-vigilia.
- Pérdida completa y sostenida de la actividad mental conciente. No se demuestra atención e interacción con el medio externo, respuesta conductual voluntaria a estímulos, comprensión o expresión de lenguaje, y continencia intestinal y vesical.
- Preservación parcial o completa de las funciones autónomas del hipotálamo y tronco cerebral. Ocurre apertura y cierre de los ojos, movimientos oculares erráticos espontáneos, pupilas reactivas, lagrimeo, bostezos, masticación, deglución, respiración, circulación de la sangre, agarre de objetos al contactar con la mano, y movimientos reflejos de las piernas.

Es la expresión de una disfunción grave de los hemisferios cerebrales con preservación de las funciones reflejas del diencéfalo y el tronco cerebral. El trastorno puede deberse a un daño cerebral bilateral agudo y grave (traumatismo con lesión axonal difusa, hipoxia e isquemia por hipoperfusión cerebral, infarto de ambos hemisferios cerebrales, lesión cortical secundaria a meningitis purulenta o encefalitis, intoxicación por CO, hipoglucemia prolongada) o desarrollarse gradualmente como etapa final de una demencia progresiva (enfermedad de Alzheimer).

La reactividad se limita a respuestas posturales primitivas o movimientos reflejos de las piernas. Cuando se presenta en el primer mes de la lesión cerebral y permanece más de 4 semanas se utiliza el término de estado vegetativo persistente. El estado vegetativo permanente denota irreversibilidad. No existen criterios confiables en los niños menores de 3 meses, excepto en la anencefalia.

El diagnóstico es clínico, pero lo estudios de imágenes cerebrales precisan la causa. La PET puede ser útil en el estudio de los pacientes en estado vegetativo, pero no está disponible ampliamente. El EEG al inicio puede ser isoeléctrico, pero luego se acerca a la normalidad pudiendo mostrar ritmos *alfa* y patrones de sueño. Durante el estado vegetativo persistente se ha identificado hipermetabolismo en el sistema reticular activador ascendente y trastornos en la conectividad entre dicho sistema y el precuneo.

El pronóstico del estado vegetativo es desfavorable, pero puede ocurrir recuperación parcial. Es posible la supervivencia en dicho estado durante meses o años con cuidados médicos y de enfermería adecuados.

Estado de mínima conciencia

Es un trastorno donde el paciente aparenta estar despierto (similar al estado vegetativo), pero también demuestra signos de conciencia reproducible y fluctuante. Dicho estado puede ser transitorio y preceder la recuperación de las funciones comunicativas o durar indefinidamente.

Pronóstico

Generalmente el pronóstico es mejor en una lesión toxicometabólica, y es peor ante un ictus (excepto en la hemorragia subaracnoidea con hidrocefalia aguda). El pronóstico es intermedio en el coma por anoxia y en el coma traumático. El mejor pronóstico del coma traumático se relaciona, de manera estrecha, con la menor edad.

Los principales variables de mal pronóstico son los signos persistentes por más de 72 h relacionados con la disfunción grave del tronco cerebral: signos neurooftalmológicos graves (arreflexia corneal, arreflexia pupilar, respuestas oculocefálicas ausentes o deficientes); sistema motor flácido o con respuesta motora anormal ante el estímulo, y persistencia del estado de coma. Otro signo de mal pronóstico es la ausencia del componente cortical de las respuestas somatosensoriales en ambos lados.

Delirio

El delirio es un síndrome clínico neuropsiquiátrico de insuficiencia cerebral difusa debido a una disfunción metabólica y neuroquímica, cuyas alteraciones clínicas centrales son de naturaleza cognitiva. Este síndrome orgánico se caracteriza por los hallazgos clínicos siguientes:

- Confusión mental aguda. Se refiere a la incapacidad del paciente para pensar con la velocidad, claridad y coherencia normal. Se manifiesta clínicamente por falta de atención, desorientación, incapacidad para recordar hechos recientes o inmediatos y una disminución de todas las actividades mentales normales.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 5.10. Diferencias entre el delirio y la demencia

Caracteres	*Delirio*	*Demencia*
Desarrollo	Rápido	Lento
Curso	Fluctuante	Progresión lenta
Afectación predominante	Atención	Memoria
Déficit cognitivo	Focal	Global
Signos de liberación frontal	No	Usuales
Causas usuales	Enfermedad médica sistémica o tóxicos	Enfermedad de Alzheimer, enfermedad cerebrovascular
Necesidad de atención	Inmediato	Mediato

En ocasiones, se acompaña de alucinaciones e ilusiones en mayor o menor intensidad.

- Trastornos del sueño o del ciclo sueño-vigilia. Se manifiesta por al menos uno de los siguientes: insomnio (puede llegar a ocurrir una pérdida total del sueño o inversión del ciclo sueño-vigilia); empeoramiento nocturno de los síntomas y sueños desagradables y pesadillas que pueden continuar con ilusiones o alucinaciones al despertarse.
- Desarrollo en un corto periodo (usualmente horas o días) y tendencia a fluctuar durante el día. Por lo general los síntomas duran menos de 1 semana, pero pueden persistir por varias semanas al no corregirse la causa.

El déficit de atención a las percepciones ambientales puede causar su distorsión como ilusiones o alucinaciones. El paciente puede creer que reconoce personas y les atribuye nombres y papeles (confunde al médico con un familiar o con un agresor).

En ocasiones, se tratan de alucinaciones aisladas y en otros trastornos predominan las alucinaciones (onirismo). La actividad onírica es fluctuante, en ocasiones, solo nocturna o sin otros estímulos (oscuridad), desapareciendo con la iluminación.

Los límites de la confusión aguda con respecto a otros estados anormales de la conciencia pueden ser imprecisos. Algunos pacientes con confusión presentan un trastorno progresivo de la conciencia que conduce al estupor o coma. En otros casos la confusión es uno de los síntomas incluidos en el síndrome demencial.

La distinción entre el delirio y la demencia se facilita al conocer el modo de inicio y la evolución del deterioro mental (Tabla 5.10). La incoherencia del lenguaje en la afasia de Wernicke ligera recuerda un estado confusional, pero predominan las parafasias, neologismos, la dificultad en la comprensión auditiva y la normalidad en la conducta.

Clasificación

Según la gravedad el delirio se clasifica en:

- Ligero. El paciente reporta dificultad para concentrarse y solo muestra detalles irrelevantes ocasionales que señalan una incoherencia del pensamiento. Se confirma mediante las pruebas neuropsicológicas.
- Moderado. Puede sostener una conversación sencilla por un periodo breve, pero su pensamiento es lento e incoherente, sus reacciones no son sostenidas y es incapaz de centrarse en un tema e inhibir reacciones inapropiadas. Usualmente está desorientado en tiempo y lugar, y se distrae.
- Grave. Incapacidad para obedecer órdenes sencillas, habla limitada, desorientación en tiempo y lugar, distractibilidad fácil por los estímulos ambientales.

Acorde con el nivel y persistencia de la actividad motora se distingue el delirio hiperactivo (agitado o con agitación motora o ansiedad), el delirio hipoactivo (somnoliento o con descenso marcado de la actividad motora) y el delirio mixto (con actividad motora aumentada o disminuida en diferentes momentos). El delirio hiperactivo comúnmente obedece a la retirada de drogas o alcohol.

Principales mecanismos causales

La susceptibilidad a padecer delirio es universal. Cualquier persona normal puede experimentarlo bajo circunstancias determinadas. No obstante, el delirio es más frecuente cuando existe un trastorno cerebral subyacente como la demencia.

En los ancianos aumenta su incidencia probablemente por las alteraciones de los neurotransmisores cerebrales relacionadas con la edad, a la pérdida neuronal senil y a la presencia de enfermedades concomitantes.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

En el delirio las alteraciones estructurales cerebrales son mínimas o inespecíficas. Las anormalidades locales de la función de la membrana neuronal, ya sea inducida por un déficit de energía o una actividad neuromoduladora anormal, probablemente son el mecanismo primario del delirio.

Especialmente se involucra el sistema colinérgico (neuronas colinérgicas que se proyectan desde el puente y el prosencéfalo basal a la corteza cerebral). Una disminución de la acetilcolina se vincula con hipoperfusión de la corteza cerebral. La hipoglucemia, hipoxia y otros trastornos metabólicos pueden también afectar específicamente las funciones colinérgicas.

Otros neurotransmisores involucrados en el delirio son la dopamina (en exceso), serotonina, histamina, norepinefrina, ácido gammaaminobutírico, glutaminas, cortisol y opiáceos.

Las vías metabólicas que incluyen al sistema reticular activador ascendente y la corteza cerebral polimodal probablemente son muy vulnerables al componerse esencialmente de cadenas polisinápticas. A medida que ocurre la disfunción neural en el delirio se afecta el circuito hipocampal-cortical y el circuito hipocampal-suprarrenal.

Los mecanismos más relevantes relacionados con la producción del delirio son:

- Lesiones destructivas de regiones cerebrales específicas. Ocasionalmente el delirio puede ocurrir en asociación con varias enfermedades cerebrales que causan lesiones estructurales amplias y específicas. Dichas lesiones tienden a ubicarse en el mesencéfalo, hipotálamo y lóbulos temporales, donde involucran al sistema reticular activador y al sistema límbico.
- Desinhibición de ciertas regiones cerebrales después de la retirada de un fármaco. La retirada del alcohol u otra sustancia con efecto sedante-hipnótico después de su uso prolongado es una causa común de delirio. Probablemente ocurre una sobreactividad al retirar dichas sustancias depresoras.
- Acción directa de toxinas o agentes químicos en ciertas partes del cerebro. Se presenta en las infecciones bacterianas y las intoxicaciones por algunos fármacos (atropina y escopolamina), donde son prominentes las alucinaciones visuales.

El delirio puede ser secundario a un trastorno cerebral primario o a una enfermedad sistémica con repercusión en el SNC. Las causas son numerosas y se engloban en los grupos siguientes:

- Vascular. Hemorragia intracerebral, hemorragia subaracnoidea, vasculitis cerebral (granulomatosa, lúpica), infarto cerebral (especialmente por oclusión de la ACM), migraña complicada.
- Neuroinfeccioso. Meningitis (piógena aguda, hongos, tuberculosa, neoplásica), encefalitis (viral (VHS, mononucleosis), bacteriana (micoplasma) y otras), abscesos cerebrales, neurosífilis, neuroborreliosis.
- Traumático. Contusión cerebral, hematoma subdural.
- Metabólico-nutricional. encefalopatía de Wernicke, déficit de vitamina B_{12}.
- Epiléptico. Estado posictal, crisis psicomotoras, estado epiléptico subclínico.
- Neoplásico. Tumor cerebral primario o metastático, efecto remoto de carcinoma (encefalitis límbica, meningitis).
- Infeccioso sistémico. Neumonía, endocarditis, urosepsis, peritonitis, fiebre tifoidea, malaria, infecciones víricas febriles.
- Cardiovascular. Insuficiencia cardíaca congestiva, encefalopatía hipertensiva.
- Tóxico exógeno. Agonistas dopaminérgicos, antidepresivos tricíclicos, atropina, barbitúricos, clorodiacepóxido, corticoesteroides, cimetidina y compuestos relacionados, clonidina, diazepam, digitálicos, etanol, fenitoína, flurazepam, glutetimida, haloperidol y otros neurolépticos, hidrato de cloral, levodopa, litio, meprobamato, metildopa, opiáceos, propanolol, trihexifenidil.
- Estados de abstinencia. Alcohol, barbitúricos, benzodiacepinas, opioides y otros medicamentos sedantes.
- Metabólico sistémico. Insuficiencia hepática, uremia, hipo e hipernatremia, hipo e hiperglucemia, hipoxia, hipercapnia, porfiria y ciertas endocrinopatías (hipotiroidismo, tirotoxicosis, exceso de corticoesteroides).

Encefalopatías

El término encefalopatía se utiliza en pacientes con alteración del estado mental como resultado de una disfunción cerebral difusa. Las encefalopatías generalmente se dividen en tóxicas, metabólicas, inflamatorias locales (encefalitis), isquémicas/anóxicas y degenerativas. Frecuentemente la causa obedece a diversos trastornos extracerebrales: hipertensión arterial maligna, infecciones sistémicas, disfunción metabólica, intoxicaciones, abstinencia a fármacos, traumatismo, anoxia, déficit nutricional (hipovitaminosis de B_1, B_{12}) y como efecto paraneoplásico.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Encefalopatías relacionadas con el alcoholismo

Un amplio número de trastornos neurológicos se relacionan con el alcoholismo. La disfunción neuropsiquiátrica aguda se relaciona, con frecuencia, con la intoxicación o la abstinencia alcohólica.

La intoxicación alcohólica aguda ocurre habitualmente cuando la tasa de alcohol en sangre es superior a 0,8 g/L. No obstante, los efectos clínicos dependen de la tolerancia del individuo, de la cantidad ingerida, y de la cantidad absorbida por unidad de tiempo.

Se inicia con un estado de excitación intelectual y motora que puede ir seguida de hipomanía o depresión. Con la intoxicación más intensa (1,5-2 g/L) el lenguaje se hace incoherente, la capacidad crítica disminuye y aparecen alteraciones motoras, trastornos del humor, disminución de la estima y, eventualmente, alteraciones de la conducta.

Con valores superiores a 2 g/L pueden ocurrir vómitos, hiporreflexia, relajación de esfínteres, anestesia y en ocasiones, estupor, coma y muerte. El aliento etílico, la ausencia de signos motores focales, la normalidad de la PA y el LCR son distintivos del coma por intoxicación alcohólica aguda.

En la embriaguez patológica o intoxicación alcohólica idiosincrásica se presentan los trastornos ante la ingestión de dosis bajas de alcohol que son insuficientes para intoxicar a la mayoría de las personas.

La evolución es más prolongada de lo usual. Las manifestaciones incluyen amnesia, furia no dirigida, agresividad y síntomas variables (alucinaciones, excitación motora, megalomanía y persecución). El ataque culmina con un sueño profundo. Ocurre en individuos epilépticos, histéricos, esquizofrénicos, psicópatas o con trastornos cerebrales orgánicos. Es raro en las personas sanas.

La abstinencia alcohólica se relaciona con la forma de consumo de alcohol y se desencadena por un descenso absoluto o relativo de los valores de alcohol en sangre. Los pródromos se caracterizan por temblor generalizado rápido, ilusiones y alucinaciones visuales, ansiedad y pesadillas nocturnas.

El periodo de estado tiende a comenzar a los 2-4 días de abstinencia. La alucinosis puede ser un fenómeno aislado que dura pocas horas o puede luego asociarse con otros signos de abstinencia.

La forma de abstinencia completa y severa constituye el llamado *delirium tremens* (descenso del nivel de conciencia, actividad psicomotriz alterada, ilusiones y alucinaciones visuales). Son características las microzoopsias (alucinaciones con animales pequeños en actitud amenazadora (arañas, ratas), con completa sensación de realidad y evocación de una reacción motora por parte del paciente.

En la exploración se detecta disartria, temblores de grandes oscilaciones y ataxia cerebelosa. Pueden ocurrir crisis convulsivas, fiebre, diaforesis, deshidratación intensa, taquicardia, hipertensión arterial, midriasis y trastornos del sueño. El trastorno alcanza su cenit a los 2-3 días de su inicio y puede mantenerse durante varios días.

Encefalopatía hipóxica o isquémica

Ocurre por aporte insuficiente de oxígeno o sangre al cerebro. La forma ligera puede llegar a durar varias horas y se presenta con confusión mental e incoordinación motora.

La forma severa evoluciona con pérdida prolongada de la conciencia pudiendo ocurrir recuperación total, secuelas o muerte cerebral al revertirse la hipoxia. Es orientativa la historia de trastorno hipóxico, hallazgo de hipoxemia ($pO_2 < 40$ mm Hg), intoxicación por CO, PAS < 70 mm Hg o parada cardíaca.

Las causas incluyen: sofocación (ahogamiento, estrangulamiento, aspiración de sangre vomitada, taponamiento quirúrgico, cuerpo extraño en la tráquea, altitud elevada, insuficiente aporte artificial de oxígeno); intoxicación con CO; enfermedades cardiovasculares (infarto del miocardio, choque circulatorio, arritmias cardíacas, estenosis aórtica, embolia pulmonar, parada cardíaca), y enfermedades neurológicas (síndrome de Guillain-Barré, poliomielitis, traumatismo, enfermedades cerebrovasculares, epilepsia).

Encefalopatía hipercápnica

El mecanismo del trastorno cerebral es la narcosis producida por el dióxido de carbono con vasodilatación cerebral reactiva e HTE. El trastorno evoluciona con manifestaciones neurológicas de intensidad variable: cefalea persistente asociada apapiledema bilateral; confusión mental intermitente, somnolencia, estupor y coma, y asterixis y en ocasiones, temblor de alta frecuencia.

Se constata acidosis respiratoria crónica con elevación grave de la pCO_2 (> 70 mm Hg), reducción de la saturación de oxígeno arterial (entre 85-40 %) y compensación metabólica. Para precisar el diagnóstico puede ser útil la espirometría, la monitorización de la oximetría y la medición continuada de la pCO_2.

Las causas son el enfisema crónico, la fibrosis pulmonar crónica, las enfermedades neuromusculares, y en

booksmedicos.org

booksmedicos.org

ocasiones, los trastornos del centro respiratorio. La hipoventilación aguda es un mecanismo menos frecuente.

Encefalopatía hipertensiva

Ocurre cefalea, confusión y disminución del nivel de conciencia asociada con PAD > 140 mm Hg y estudios de imágenes intracraneales normales o con edema cerebral difuso.

Al síndrome clínico pueden asociarse las complicaciones comunes de la hipertensión arterial crónica severa: infarto o hemorragia cerebral (con signos neurológicos lateralizantes o focales, temporales o permanentes), y retinopatía (hemorragias retinianas, exudados y edema papilar), nefropatía y cardiopatía.

Puede presentarse durante la hipertensión arterial esencial o secundaria a enfermedades específicas (nefropatía crónica, glomerulonefritis aguda, toxemia aguda del embarazo, feocromocitoma, síndrome de Cushing).

Encefalopatía hipoglucémica

Se debe al aporte insuficiente de glucosa al cerebro. Es típico la pérdida progresiva de la conciencia en 30-60 min y la presencia al inicio de manifestaciones adrenérgicas (nerviosismo, hambre, rubor facial, sudación, temblor). Con frecuencia hay convulsiones, y puede aparecer déficit motor focal. El nivel de glucosa en sangre está disminuido.

Sus causas son: sobredosis accidental o iatrógena de insulina o un antidiabético oral; tumor pancreático secretor de insulina, carcinoma gástrico, mesotelioma fibroso, carcinoma de ciego; intoxicación etílica aguda; hepatopatía aguda (síndrome de Reye) y enfermedades infantiles por almacenamiento de glucógeno e hipoglucemia idiopática neonatal.

Encefalopatía hepática

Probablemente ocurre por interferencia en el metabolismo cerebral por tóxicos endógenos (principalmente el amoníaco) y trastornos en los neurotransmisores (principalmente aumento del GABA).

El deterioro de la conciencia es progresivo en días a semanas. Primero aparece confusión mental asociada, con frecuencia, con asterixis. Puede no existir una progresión ordenada de síntomas. Es común el aliento fétido y dulzón. Raramente hay convulsiones. El nivel de amoníaco sérico es una prueba importante porque un valor normal no es consistente con el diagnóstico.

El trastorno se debe a insuficiencia hepática aguda (hepatitis viral, acetaminofén, isoniazida, metildopa, valproato, hipertermia, idiopática, síndrome de Budd-Chiari, enfermedad de Wilson) o crónica (cirrosis hepática) con derivación sanguínea portocava; derivación portosistémica pura extensa (fístula de Eck), síndromes hiperamonémicos hereditarios de la niñez, y síndrome de Reye.

En la forma crónica la encefalopatía suele desencadenarse por causas médicas (hemorragia gastrointestinal, infección, desequilibrio electrolítico (especialmente la hipopotasemia), excesos alcohólicos, estreñimiento, insuficiencia renal) o por causas iatrogénicas (tranquilizantes, sedantes, analgésicos, diuréticos).

Encefalopatía urémica

Existe una interferencia en el metabolismo cerebral por productos tóxicos, especialmente los nitrogenados. El deterioro de la conciencia puede ser agudo o subagudo.

En la forma subaguda al inicio aparecen síntomas conductuales (apatía, fatiga, inatención, irritabilidad), luego confusión mental, trastornos de la percepción, y después ocurre estupor. Se asocian mioclonías (contracciones rápidas, arrítmicas, asincrónicas, que no cesan con la vigilia o el sueño), fasciculaciones y temblores. La disfunción renal se demuestra por la elevación del nitrógeno ureico y la creatinina en sangre con disminución de la tasa de filtrado glomerular, pero la severidad de dichas anormalidades no se relaciona con el grado de encefalopatía.

La entidad ocurre en la evolución de una nefropatía grave aguda o crónica. La lesión crónica puede ser primaria (glomerulopatías, nefritis intersticial, obstrucción, riñones poliquísticos, nefritis hereditaria, hipoplasia renal, tubulopatías congénitas) o secundaria (hipertensión arterial, diabetes mellitus, lupus eritematoso diseminado, vasculitis, amiloidosis, fármacos, hiperparatiroidismo primario, cistinosis, anemia depranocítica).

El síndrome de desequilibrio aparece en el transcurso o después de la diálisis; su síntoma principal es la cefalea y asocia nerviosismo, calambres musculares, agitación psicomotora, y convulsiones.

Encefalopatía por acidosis metabólica

Ocurre deterioro del nivel de conciencia asociado con sequedad cutánea y respiración de Kussmaul. Es diagnóstico el pH < 7,20 con HCO_3^- < 10 mEq/L. Generalmente hay disminución compensadora de la pCO_2.

El enfoque diagnóstico comprende dos grupos: con hiato aniónico elevado (cetoacidosis, acidosis láctica, insuficiencia renal, etilenglicol, metanol, salicilatos,

booksmedicos.org

booksmedicos.org

paraldehído), o con hiato aniónico normal (diarrea, ileostomía, colostomía, acidosis tubular renal, neuropatía intersticial, acetazolamida, cloruro amónico).

En la niñez aparece en la hiperamonemia, acidemia isovalérica, enfermedad de la orina de jarabe de arce, e hiperglicinemia. El hiato aniónico se calcula restando la suma de las concentraciones de Cl y HCO^{3-} de la concentración plasmática de Na^{+} (intervalo de referencia: 12 ± 4 mEq/L).

Encefalopatía por hipernatremia

Los signos y síntomas clínicos,a veces, son difíciles de atribuir a la hipernatremia o hiponatremia, porque la mayoría de los pacientes sufren enfermedades concomitantes graves. La hipernatremia (sodio plasmático > 144 mEq/L) y , en general, los estados hiperosmolares, conducen a que el SNC pierda agua y gane cationes. Cuando el sodio plasmático es 155 mEq/L o la osmolalidad plasmática > 350 mOsm/kg tiende a presentarse deterioro progresivo de la conciencia, y signos de deshidratación (principalmente sed; además hipotensión ortostática, taquicardia).

La hipernatremia se produce por pérdidas gastrointestinales (vómitos, diarreas), pérdidas cutáneas (quemaduras, sudación excesiva), pérdidas renales (diuréticos del asa, diuresis osmótica, nefropatía intrínseca, diabetes insípida), pérdidas respiratorias (taquipnea), administración de líquidos hipertónicos, y exceso de mineralocorticoides (iatrogénico, tumores suprarrenales, hiperplasia suprarrenal congénita).

Encefalopatía por hiponatremia

Los síntomas de hiponatremia se presentan , por lo general, cuando la osmolalidad plasmática es ≤ 240 mOsm/kg con independencia de la causa. La hiponatremia evoluciona con edema cerebral, deterioro progresivo de la conciencia, convulsiones y calambres musculares. Dichos síntomas suelen presentarse con sodio < 115-120 mEq/L, pero pueden ocurrir con valores < 130 mEq/L.

Las causas de hiponatremia incluyen el síndrome de secreción inadecuada deADH, la administración inadecuada de agua libre, pérdidas al tercer espacio (pancreatitis, peritonitis, obstrucción intestinal, quemaduras, rabdomiólisis), insuficiencia cardíaca congestiva, insuficiencia renal, y déficit de mineralocorticoides.

La corrección rápida de una hiponatremia grave produce la mielinolisis pontina central o síndrome de desmielinización osmótica. Usualmente reaparece un estado confusional agudo después de la mejoría inicial y breve de la encefalopatía por hiponatremia. El trastorno puede progresar al estupor y coma; además, se asocian manifestaciones motoras prominentes (incluyendo cuadriparesia, disartria, disfagia, y en ocasiones, un síndrome completo de enclaustramiento).

En las imágenes de RM en T2 y FLAIR aparecen hiperintensidades en el puente, mesencéfalo, cerebelo, tálamo, cápsula externa, núcleos grises basales, corteza y sustancia blanca subcortical.

Encefalopatía por hipercalcemia

Los síntomas iniciales usualmente son anorexia, náusea, vómitos, fatiga y cefalea. Es común la historia de contispación reciente. En el ionograma se constata la elevación del calcio plasmático (> 3,00 mmol/L).

La causa más común es el hiperparatiroidismo primario. Puede también deberse a carcinoma paratiroideo, forma humoral de los tumores malignos no paratiroideos, tumores óseos osteolíticos, intoxicación por vitamina D, inmovilización prolongada, hipertiroidismo y sarcoidosis.

Encefalopatía por hipocalcemia

Las manifestaciones usuales son parestesias, tetania y crisis epilépticas. Puede ocurrir HTE manifestada por cefalea, papiledema y trastornos del nivel de conciencia. En el ionograma se constata la disminución del calcio plasmático (< 2,20 mmol/L). Cuando existe tetania, el calcio plasmático total suele ser < 1,75 mmol/L, a no ser que exista alcalosis.

Las causas más importantes son: hipoparatiroidismo, déficit de vitamina D e insuficiencia renal.

Encefalopatía hipotiroidea

Es la respuesta a la deficiencia de la hormona tiroidea en el sujeto adulto. Usualmente aparecen reacciones lentas y actividad psicomotora reducida. Puede ocurrir somnolencia, inatención y apatía marcada; además, se demuestra expresión facial tosca, voz ronca, mixedema, intolerancia al frío, hipotermia corporal, ptosis palpebral, y cambios en la piel y el pelo (secos y ásperos). Para el diagnóstico se requiere de la determinación de los niveles séricos de T_3, T_4 y TSH.

Es causado por una disfunción tiroidea primaria (tiroiditis, posterapéutico, déficit de yodo, déficit enzimático) o secundaria (trastorno en el eje hipotálamo-hipofisario).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Encefalopatía por insuficiencia suprarrenal

Puede no tener características distintivas especiales. La pigmentación cutánea y mucosa suele estar aumentada (color bronceado difuso, especialmente en los puntos de presión, las pliegues cutáneos, cicatrices y superficies extensoras), pero puede ser mínima.

En las fases tardías asocia pérdida de peso, hipotensión arterial, deshidratación, e hipoglucemia. Es sugestiva la disminución del sodio y bicarbonato con aumento del potasio y productos nitrogenados. El diagnóstico requiere de pruebas hormonales (cortisol y ACTH).

La hipofunción corticosuprarrenal puede ser primaria (enfermedad de Addison) o secundaria. La enfermedad de Addison ocurre por atrofia idiopática de la corteza suprarrenal, granulomas (tuberculosis), neoplasias, amiloidosis, necrosis inflamatoria y efecto de fármacos (ketoconazol). La insuficiencia suprarrenal secundaria puede producirse en el panhipopituitarismo, en la insuficiencia aislada de la producción de ACTH, en la terapia con corticosteroides o tras la interrupción de dicho tratamiento.

Encefalopatía pancreática

En gran medida se debe al efecto sobre el cerebro de las enzimas (fosfolipasa A y lecitina hemolítica) liberadas por el páncreas inflamado.También se ha propuesto la participación de la necrosis grasa (una complicación de la pancreatitis aguda) derivando en embolia graso a nivel pulmonar (con hipoxia secundaria) y cerebral.

El trastorno evoluciona con dolor en el centro del abdomen repentino, persistente y severo. Se asocian vómitos, taquicardia y trastornos fluctuantes de la conciencia. A menudo se constata fiebre. En las 4 h de iniciada la enfermedad se eleva a amilasa sérica (intervalo de referencia: 40-140 U/dL por el método de Somogy), y puede normalizarse a las 2-7 días (incluso persistiendo la inflamación). No existe una relación clara entre el nivel de amilasa y la presencia o severidad de la encefalopatía.

Usualmente el paciente tiene historia de enfermedad de las vías biliares o alcoholismo, pero puede deberse a: fármacos (azatioprina, sulfasalacina, furosemida, valproato); anomalías estructurales del conducto pancreático (estenosis, cáncer); cirugía (en especial del estómago y el tracto biliar, y después del injerto de derivación de una arteria coronaria); hipertensión arterial grave, traumatismo, hiperparatiroidismo, hipercalcemia, pancreatitis hereditaria, o causas inciertas.

Encefalopatía de Wernicke

Obedece a la deficiencia nutricional de tiamina. Se observa mayoritariamente aguda o subaguda, y combina los cuatro criterios siguientes:

1. Déficit nutricional específico.
2. Anomalías motoras oculares: nistagmo, parálisis bilateral del nervio abductor o parálisis de la mirada conjugada.
3. Ataxia cerebelosa.
4. Estado mental alterado o deterioro ligero de la memoria.

El trastorno ocurre generalmente en los alcohólicos crónicos. Otros estados predisponentes frecuentes son: inanición, resección gástrica, hiperalimentación intravenosa prolongada, realimentación después de la inanición, hiperémesis gravídica persistente, anorexia nerviosa, y hemodiálisis o diálisis peritoneal en la insuficiencia renal crónica. Cuando no se corrige el déficit nutricional puede evolucionar a un deterioro neurológico severo y la muerte.

Encefalopatía de la pelagra

Las deficiencias graves de niacina y triptófano, un precursor a partir del cual el organismo puede sintetizar niacina, son las principales causas de la pelagra. En cerca de 25 % de los pacientes se aprecia la tríada clásica compuesta por:

- Dermatitis. Erupción cutánea eritematosa simétrica y demarcada que progresa a vesículas y bulas en las áreas expuestas al sol (incluyendo la cara y brazos formando el collar de Casal y las “lesiones de mariposa”). Puede asociarse intertrigo agudo, hipertrofia cutánea fisurada, atrofia cutánea crónica, estomatitis escarlata, glositis y uretritis.
- Diarrea. Síntoma tardío y, con frecuencia, es grave por la presencia de sangre.
- Demencia. Psicosis orgánica (deterioro de la memoria, confusión mental, confabulación) u obnubilación de la conciencia asociada con liberación de los reflejos primitivos.

La deficiencia de niacina se indica ante una excreción urinaria de N’-metilnicotinamida < 0,8 mg/día. La medición de los metabólitos urinarios del procesamiento bioquímico de la niacina y de los niveles sanguíneos

booksmedicos.org

booksmedicos.org

de niacina y triptófano no sustituyen al diagnóstico clínico debido a su baja disponibilidad y confiabilidad.

El déficit primario de niacina se observa en áreas donde la dieta está constituida principalmente por maíz. La deficiencia secundaria se presenta por diarreas, cirrosis, alcoholismo y uso de infusiones de nutrientes sin vitaminas. También puede aparecer durante el tratamiento prolongado con isoniazida, en el tumor carcinoide maligno y en la enfermedad de Hartnup.

Encefalopatía relacionada con medicamentos

Existen múltiples medicamentos que producen disfunción cerebral al alterar los sistemas de neurotransmisión colinérgicas, dopaminérgicas, y GABAérgicas. El efecto se relaciona con dosis elevadas o pacientes con predisposición. Dentro de los medicamentos se incluyen: opioides, antihistamínicos, anticolinérgicos, benzodiacepinas, barbitúricos, psicotrópicos, antiepilépticos, antiparkinsonianos, corticoesteroides, inmunosupresores, antibióticos, anestésicos y relajantes musculares.

Los síndromes más distintivos se producen por anticolinérgicos, serotoninérgicos y neurolépticos. La intoxicación por anticolinérgicos produce típicamente sequedad de piel y mucosa, coloración roja de la piel, midriasis, hiperpirexia, taquicardia, visión borrosa, estreñimiento y retención de orina. El síndrome serotoninérgico (confusión, hipomanía, cansancio, mioclonía, hiperreflexia muscular, diaforesis, temor, ataxia e hipertermia) ocurre al tomar concomitante los antidepresivos bloqueantes de la reincorporación de serotonina (fluoxetina, fluvoxamina, paroxetina, sertralina) con inhibidores de la monoaminoxidasa o triptófano.

El síndrome neuroléptico maligno evoluciona con trastornos de la conciencia (confusión y agitación seguida de estupor y coma) asociada con rigidez muscular generalizada, mionecrosis (aumento de la CPK sérica), hipertermia, taquicardia, taquipnea, letargo y coma.

Se ha reportado la ocurrencia de estado epiléptico convulsivo, crisis convulsivas y encefalopatía con psicosis aguda con el uso de varias cefalosporinas (cefepime, ceftazidima) y las quinolonas (levofloxacino y ciprofloxacino). Teniendo en cuenta el potencial de neurotoxicidad severa, especialmente por cefepime, el médico debe ser cuidadoso en la dosificación del paciente con insuficiencia renal y la monitorización de la función mental y renal.

Encefalopatía metabólica mixta

Existe una combinación de mecanismos metabólicos causantes de disfunción cerebral difusa. Uno de los contextos más usuales es el anciano con enfermedad de Alzheimer que es sometido a cirugía o presenta una infección grave, y asocia el uso de agentes psicoactivos, la hiponatremia, y la hiperazoemia.

Son datos claves para el diagnóstico de encefalopatía metabólica: ausencia de signos infecciosos (fiebre, cefalea, meningismo, leucocitosis periférica, LCR normal); deterioro progresivo del estado mental; ausencia de signos neurológicos focales, de crisis epilépticas focales y de anormalidades en la RM de cráneo; EEG con ondas lentas difusas (ondas lentas trifásicas en la encefalopatía hepática) y constatación de anormalidades bioquímicas en sangre y orina acorde con la causa.

La presencia de fiebre no es suficiente para el diagnóstico de encefalitis dado que la encefalopatía puede precipitarse por infecciones sistémicas (en la malaria cerebral); además, en la evolución del síndrome neuroléptico maligno, incluso después de la retirada del factor causal, aparece fiebre, trastornos de conciencia y rigidez de nuca.

La encefalopatía séptica se ha aplicado en los pacientes con infecciones asociadas con un estado confusional reversible y no explicable por otras causas potenciales (insuficiencia hepática, pulmonar o renal; trastornos electrolíticos, hipotensión, intoxicaciones, lesión cerebral primaria). Típicamente es una manifestación neurológica precoz de la sepsis (ocurre en las primeras 2 semanas después de la admisión). Existen dudas sobre su patogénesis dada la ausencia de marcadores bioquímicos y la posibilidad de los efectos del choque séptico.

La ausencia de signos neurológicos focales usualmente sugiere una causa sistémica; no obstante, la presencia de signos neurológicos focales no necesariamente indica una lesión cerebral estructural aguda. Una disfunción cerebral previamente compensada puede demostrar signos neurológicos focales, ante ciertos factores metabólicos; además, la hiperglucemia no cetósica puede presentarse con signos bilaterales neurológicos.

Evaluación diagnóstica

El diagnóstico del delirio es un proceso que incluye dos fases:

1. El reconocimiento del delirio. Se requiere de la historia clínica, un examen del estado mental enfocado en la atención y la revisión del cumplimiento de los criterios diagnósticos.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

2. Identificar la causa del delirio. Para el diagnóstico diferencial del amplio número de causas potenciales se precisa de la historia general, la exploración física y las pruebas de laboratorio.

Con frecuencia la atención del delirio se enfoca hacia una causa no neurológica que desencadena secundariamente la lesión cerebral difusa. La valoración neurológica radica esencialmente en la determinación del nivel, grado y causa probable del daño cerebral, la distinción con los procesos neurológicos primarios, y el establecimiento del pronóstico.

Historia y examen clínico

Usualmente se requiere de los miembros de la familia u otro testigo para describir la conducta del paciente y la historia médica previa. Con respecto a la historia del problema actual el médico debe enfatizar en los síntomas típicos de delirio y los síntomas coexistentes. Luego es crucial obtener información sobre enfermedades sistémicas (especialmente febriles y neoplásicas), uso de fármacos, traumatismo craneal reciente, cirugía reciente, exposición a tóxicos, desnutrición y alergias.

Los factores de riesgo para desarrollar delirio deben explorarse cuidadosamente:

- Anciano, especialmente mayores de 80 años.
- Demencia, deterioro cognitivo u otra enfermedad cerebral (ictus previo, enfermedad de Parkinson, esclerosis múltiple, epilepsia).
- Deshidratación.
- Insuficiencia hepática, renal o cardiorrespiratoria.
- Infecciones, especialmente urinaria o pulmonar.
- Desnutrición (hipoalbuminemia).
- Polifarmacia (analgésicos, sedantes, anticolinérgicos).
- Uso de drogas ilícitas, alcoholismo.
- Discapacidad sensorial, especialmente visual.
- Sobreestimulación o deprivación sensorial.
- Trastornos del ciclo sueño-vigilia.
- Depresión, estrés psicosocial severo.
- Fiebre, hipotermia.
- Traumatismo craneoencefálico o quemaduras severas.
- Cirugías. Cardíaca, cardiopulmonar, ortopédica (cuello del húmero, cadera, rodilla), oftalmológica (cirugía de catarata), torácica no cardíaca, resección transuretral de próstata.

Es importante precisar si el paciente era una persona previamente sana o, por el contrario, presenta una enfermedad neurológica que se ha descompensado al sufrir una enfermedad médica o una intervención quirúrgica.

Un examen mental de cabecera (examen del estado minimental) puede usarse para documentar el trastorno cognitivo y brinda un estado basal para medir la evolución del paciente.

La batería del minimental es útil para los pacientes alertas que se comunican mediante el lenguaje hablado y escrito. El procedimiento no es apropiado cuando el paciente está somnoliento, intubado o con dolor intenso. Aunque se han desarrollado otras técnicas, para diagnosticar el delirio solamente se requieren de pocas preguntas simples.

La atención y la actividad mental sostenida pueden examinarse mediante la tarea de recitación de series. Luego se enfatiza en el chequeo de la orientación temporoespacial, registro de tres objetos luego de 3-5 min, y las habilidades de cálculo y repetición del lenguaje. También se precisará el nivel de conciencia y la presencia de alucinaciones.

La exploración física se realiza para detectar signos de enfermedad sistémica (fiebre, palidez, deshidratación, petequias, polipnea), trastornos neurológicos focales o lateralizados, irritación meníngea, HTE, estenosis carotídea o traumatismo craneal. Dentro de los signos menos específicos se incluyen el temblor de acción o postural de alta frecuencia (8-10 Hz), asterixis o postura tónica transitoria, mioclono multifocal, corea, disartria e inestabilidad de la marcha.

Pruebas especiales

Los exámenes iniciales para detectar las causas y comorbilidades comunes incluyen al hemograma, ionograma (sodio, cloro, potasio, calcio, magnesio), glucemia, creatinina, electrocardiograma, pulsioximetría y radiografía torácica.

La elección de las pruebas diagnósticas se basa en las manifestaciones clínicas asociadas al estado confusional agudo.

En el paciente afebril, sin manifestaciones sugestivas de irritación meníngea o de lesión neurológica focal se considerarán en primer lugar los trastornos metabólicos endógenos mediante las pruebas siguientes: glucemia, ionograma, creatinina, urea y hormonas tiroideas. La sospecha de un trastorno tóxico exógeno precisa de pruebas toxicológicas en sangre y orina. La electrocardiografía se indica porque identifica posibles causas de hipoperfusión cerebral o sistémica.

La hemogasometría arterial se indica usualmente. Esta prueba tiene un alto valor en el delirio posquirúrgico. Cuando no se dispone de la muestra arterial, la oximetría

booksmedicos.org

booksmedicos.org

es el procedimiento mínimo requerido. Otras pruebas son los niveles de vitamina B_{12} y el cribado de enfermedades autoinmunes (anticuerpos antinucleares).

En los casos con fiebre para detectar signos de infección sistémica se precisa del leucograma, radiografía de tórax, análisis y cultivo de orina, hemocultivos y velocidad de eritrosedimentación. La radiografía de tórax también es importante para el diagnóstico de insuficiencia cardíaca o neoplasia.

La presencia de fiebre sin una causa precisa o con signos de irritación meníngea es indicación de estudio del LCR obtenido por punción lumbar El estudio deTC o RM craneal se indica ante signos sugestivos de lesión del SNC (signos neurológicos focales, crisis epilépticas, sospecha de HTE, traumatismo craneal) o no se dispone de historia clínica.

El EEG de los pacientes con delirio típicamente muestra un enlentecimiento de las ondas cerebrales proporcional al grado de afección de la conciencia. El trazado anormal desaparece al resolverse el trastorno. Un elentecimiento difuso no es específico de una sola causa; sin embargo, el trazado del EEG puede ser muy útil para indicar una encefalopatía difusa, una lesión cerebral focal o un estado epiléptico sin manifestaciones motoras. Algunos pacientes pueden mostrar una actividad *beta* rápida y, en ocasiones, el EEG puede ser normal.

Muerte cerebral

En la mayoría de los países se define como la muerte de todo el cerebro, y se entiende mejor como la pérdida completa e irreversible de las funciones neurales intrínsecas de la corteza cerebral y el tronco cerebral. A pesar de la muerte cerebral, es posible mantener por medios artificiales la función pulmonar y cardíaca. Dicho estado inicialmente se denominó coma *dépassé* (estado más allá del coma) y se vincula, de modo fisiopatológico, con edema cerebral progresivo, HTE y herniación cerebral.

Evaluación diagnóstica

El examen clínico no permite distinguir entre la pérdida completa de todas las funciones cerebrales y la pérdida aislada de las funciones del tronco cerebral. La distinción entre la muerte de todo el cerebro y la muerte del tronco cerebral se realiza a partir de la causa de la lesión cerebral y la neuroimagen.

En ocasiones, se constata por el laboratorio la persistencia de cierta función hipotálamo-hipofisiaria en los pacientes, pero esto carece de valor en la perspectiva clínica convencional. Igualmente, en la mayoría de los pacientes persiste algún grado de actividad metabólica, más atribuible a la actividad de las células gliales, que a las neuronas.

En la actualidad el diagnóstico de muerte cerebral se realiza en función de los objetivos siguientes: procurar órganos para la donación a enfermos necesitados, y reconocer un estado que conducirá irreversiblemente al paro cardiorrespiratorio.

El diagnóstico se realiza independientemente de que el fallecido constituya un donante de órganos o no. En caso de no procederse a la actividad de trasplantes, después de realizado el diagnóstico, se procede a retirar todo apoyo de cuidados intensivos (ventilación mecánica), con el consiguiente tratamiento necrológico del cadáver.

El equipo médico que participa en la atención del enfermo y realiza el diagnóstico de la muerte deberá siempre ser diferente del que desarrolle la actividad de trasplante. El equipo para el diagnóstico comprenderá dos o más médicos especialistas adecuadamente entrenados (generalmente neurólogos, neurocirujanos o intensivistas).

Esta comisión de especialistas son designados por resolución del director de la institución acreditada. Los médicos encargados del diagnóstico deben obviar las diversas presiones que pueden conducir a un diagnóstico prematuro de muerte cerebral aplicando un protocolo basado en pruebas. Igualmente, los acompañantes del paciente no deben presenciar la ejecución de los exámenes diagnósticos.

El diagnóstico de muerte cerebral se basa en el cumplimiento de los elementos siguientes:

- Conocimiento de la causa y duración del coma.
- Coma sin reflejos de tronco cerebral.
- Cumplimiento de un periodo de observación razonable.
- Hallazgo de ausencia de función o circulación cerebral mediante las pruebas confirmatorias especiales (cualquiera de estos es diagnóstico y no requieren del periodo de observación clínico).

Dentro de las precondiciones para el diagnóstico se halla la documentación con precisión la causa del coma. Cuando la historia es ambigua para el diagnóstico causal no se procede a confirmar la muerte encefálica. Es clave el conocimiento de la enfermedad estructural (trauma craneoencefálico severo, hemorragia subaracnoidea, hematoma intracerebral, infarto cerebral masivo) o causa metabólica sistémica irreversible.

Para definir el estado como irreversible se requiere la constatación de la gravedad de las manifestaciones

booksmedicos.org

booksmedicos.org

clínicas, la prueba de una lesión grave, y el fracaso de las terapias aplicadas (evacuación de hematomas accesibles, control de la HTE, etc.). La lesión debe justificar la muerte encefálica, y ante la duda no se debe seguir el protocolo diagnóstico y se indican otras investigaciones para determinar la causa.

Para determinar la causa de la muerte cerebral es esencial la interpretación de la TC de cráneo. Usualmente, la TC documenta una masa con herniación cerebral, lesiones hemisféricas múltiples con edema, o solo edema cerebral; sin embargo, estos hallazgos en la TC de cráneo no obvian la necesidad de buscar cuidadosamente otros procesos simuladores.

En contraste, la TC de cráneo puede ser normal en el periodo inicial de la parada cardiorrespiratoria y en los pacientes con meningitis, o encefalitis fulminante; además, el examen del LCR debe revelar hallazgos diagnósticos en caso de infección del SNC.

Prerrequisitos

Antes de la evaluación formal, deben excluirse o corregirse los trastornos endocrinometabólicos y tóxicos severos siguientes:

- Depresión del SNC por fármacos. Se piensa ante historia reciente de administración de fármacos potencialmente anestésicos (tiopental, fenobarbital, midazolam). Se excluirá por la historia, detección de fármaco, cálculo del aclaramiento usando 5 veces el tiempo de vida media (asumiendo la normalidad de la función hepática y renal) o el hallazgo de niveles de fármacos en el plasma por debajo del rango terapéutico (cuando sea posible determinarlo). La hipotermia previa puede retrasar la eliminación del tóxico.
- Bloqueo neuromuscular por fármacos. No debe existir historia de administración reciente o presencia continua de agentes paralizantes (bromuro de pancuronio, bromuro de vecuronio).
- Hipotermia. Temperatura corporal menor que 32 °C durante más de 30 min (Una opción es la temperatura central < 36,5 °C).
- Oxigenación y ventilación. Oxigenación y ventilación mecánica controlada inadecuadamente (presión de CO_2 > 55 mm Hg y presión de O_2 < 55 mm Hg con ventilación mecánica adecuada durante más de 30 min).
- Hipotensión arterial. La circulación sistémica debe estar aparentemente intacta (PAS > 90 mm Hg, y PAM > 70 mm Hg). Para lograr las cifras aceptables frecuentemente se requiere de la aplicación de agentes vasopresores.
- Trastorno electrolítico, ácido-base o endocrino severo. Se define por acidosis severa o valores de laboratorio anormales.

En los pacientes con HTE grave y tratados con tiopental resulta difícil definir con exactitud el tiempo requerido para una valoración neurológica clínica precisa. Dicho fármaco usualmente se elimina en 6-8 h a dosis anestésicas, pero con una dosis elevada y durante un período prolongado se extiende su vida media entre 6 y 60 h; además, en su eliminación se involucran otros factores (hemodinámicos, hepáticos). Por lo tanto, cuando el paciente está bajo el efecto de alguno de los fármacos depresores del SNC o paralizantes es preciso recurrir a las pruebas que constatan la parada circulatoria cerebral.

Otra opción consiste en aplicar un tiempo de observación mayor que 24 h y acorde con el razonamiento médico en caso de imposibilidad de cuantificación analítica o desconocimiento de los niveles que interfieren con el examen.

Examen clínico neurológico

Se mantiene como el método estándar para la determinación de la muerte cerebral. El paciente con muerte cerebral presumida debe examinarse con el objetivo de documentar la ausencia de datos clínicos de función cerebral y del tallo encefálico.

La prueba clínica que sustenta la muerte cerebral comprende tres aspectos: coma; ausencia de los reflejos del tronco cerebral y positividad de la prueba de apnea (coma arreactivo).

El coma profundo se plantea cuando no se evoca respuesta conductual o refleja a los estímulos nocivos estandarizados por arriba del nivel del agujero occipital. Se excluye en presencia de postura de descerebración o decorticación. Cuando los reflejos del tronco cerebral están ausentes, el examen debe documentar los signos siguientes:

- Pupilas sin respuesta a la luz brillante en ambos ojos. Usualmente las pupilas son redondas u ovales, midriáticas (4 a 6 mm de diámetro, pero pueden existir ligeras asimetrías). La miosis sugiere la posibilidad de una intoxicación por drogas. Para aumentar la certeza se puede usar un cristal de aumento.
- Ausencia de movimientos oculares usando la prueba oculocefálica y del reflejo oculovestibular. No se evocan movimientos oculares con el correspondiente movimiento vertical y horizontal de la cabeza. Tampoco ocurre desviación ocular tónica hacia el

booksmedicos.org

booksmedicos.org

tímpano que es estimulado con aproximadamente 50 mL de agua fría (a unos 4 °C) con elevación previa de la cabeza a 30°. Cada canal auditivo es explorado con una separación de varios minutos y se observan los ojos durante 1 min manteniendo los párpados elevados.
- Arreflexia corneal. Al tocar la córnea con una mechita del algodón no se produce parpadeo, retirada, enrojecimiento o lagrimeo.
- Ausencia de movimientos de músculos faciales a los estímulos dolorosos. La presión profunda en los cóndilos a nivel de la articulación temporomandibular y la presión profunda del arco supraorbital no produce mueca o movimiento de músculos faciales.
- Ausencia de reflejo faríngeo y traqueal. El reflejo faríngeo o nauseoso se examina mediante la estimulación de la faringe posterior con un depresor lingual o sonda de aspiración. El reflejo traqueal se examina al evocar la tos mediante 1-2 sesiones de succión bronquial con una sonda colocada a nivel de la carina (no es adecuado mover el tubo endotraqueal).

En el paciente con muerte cerebral pueden aparecer signos atribuidos al mantenimiento de las actividades reflejas de la médula espinal y actividades medulares espontáneas. El signo de Lázaro ("piel de gallina" en los brazos y tronco, flexión de antebrazos y aducción espontánea de los hombros, movimientos de las manos hacia la región esternal o del cuello) y diferentes movimientos (rotación, extensión, pronación) de las extremidades pueden aparecer, de modo espontáneo, o en respuesta a un estímulo nocivo aplicado sobre cualquier extremidad.

Prueba de la atropina

Este fármaco anticolinérgico se utiliza para abolir cualquier actividad residual del nervio vago. La prueba consiste en la inyección de 2 mg de atropina por vía i.v y luego se monitorea la frecuencia cardíaca durante 10 min. Se debe ejecutar el registro basal de 15 s de electrocardiograma, y luego a los 5 y 10 min. El trazado se deja como constancia en el expediente clínico. La prueba es confirmatoria ante la ausencia de incremento en el ritmo cardíaco. No se confirma la muerte encefálica si ocurre un aumento de más de 5 pulsaciones/minuto. Al realizarla no deben haberse aplicado infusiones irregulares de medicamentos sostenedores cardiorrespiratorios (dopamina, dobutamina, isuprel, etc.).

Prueba de apnea

La elevación de los niveles de CO_2 en la sangre es un estímulo potente para iniciar la respiración espontánea cuando existe integridad del centro respiratorio. La ausencia de impulso del centro respiratorio ubicado en el tronco cerebral se documenta ante el incremento de la $paCO_2$ por encima de los valores normales y la ausencia de movimientos respiratorios.

La indicación de esta prueba para el diagnóstico de la muerte cerebral es controversial ante el riesgo potencial de causar efectos adversos serios (hipotensión arterial, hipoxemia, HTE, muerte), su ejecución variable (tiempo de observación breve, ausencia de medición del nivel de $paCO_2$, uso de valores de corte diferentes), sus imprecisiones diagnósticas (influencia de factores de confusión, déficit en la sensibilidad y especificidad) y la superioridad de las pruebas que demuestran la ausencia de circulación cerebral. Por lo tanto, se sugiere considerar la prueba de apnea luego de aplicar las pruebas que precisan la ausencia de circulación cerebral.

Para ejecutar la prueba de oxigenación y apnea deben cumplirse los requisitos o precauciones siguientes:
- Normotensión (presión arterial sistólica ≥ 90 mm Hg). Los vasopresores deben ajustarse para lograr una presión arterial sistólica ≥ 100 mm Hg.
- Normotermia (temperatura corporal ≥ 32 °C).
- Euvolemia o balance hídrico positivo en las 6 h previas.
- Eucapnia ($paCO_2$ entre 35-45 mm Hg).
- Ausencia de hipoxia (una opción es la paO_2 entre 95-100 mm Hg).
- Ausencia de los efectos de medicamentos paralizantes de los músculos respiratorios (pancuronio).
- Ausencia de otra causa de retención de CO_2 (historia de enfermedad pulmonar obstructiva crónica severa, lesión de la médula espinal cervical, obesidad severa).

Existen varias técnicas para asegurar la oxigenación suficiente durante la prueba. En la técnica usual primero se ventila al paciente durante 10-20 min (no se usa hiperventilación) con O_2 a 100%, y se realiza una gasometría que muestre una $paO_2 > 200$ mm Hg.

Se reduce la frecuencia de ventilación a 10 por minuto y la presión positiva al final de la expiración a 5 cm H_2O (la desaturación de oxígeno con descenso de la presión positiva al final de la expiración puede indicar una dificultad con la prueba de apnea). Cuando la saturación del oxímetro de pulso es mayor que 95 % se debe obtener una gasometría basal (paO_2, $paCO_2$, pH, bicarbonato, exceso de base).

Se desconecta al paciente del ventilador y se coloca un catéter a nivel de la carina para transportar O_2 a 100 % a razón de 6 L/min. Esta asegura la ventilación alveolar suficiente y el transporte de oxígeno a la sangre, inclusive sin movimientos respiratorios.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

A continuación se vigilan los movimientos del tórax, el cual se observa y se coloca una mano sobre este durante 8 a 10 min. Se realiza una hemogasometría aproximadamente a los 8 min. Luego de 10 min de comenzada la prueba, se conecta el paciente al ventilador con los parámetros previos a la prueba.

El umbral de estimulación máximo del centro respiratorio en el bulbo raquídeo, de modo arbitrario, se define como una $paCO_2$ de 60 mm Hg o un valor que es 20 mm Hg superior al valor basal normal. El incremento de la $paCO_2$ es bifásico y ocurre a un ritmo de aproximadamente 3 mm Hg por minuto.

Se concluye como apnea positiva, si durante el intervalo de tiempo no se demuestra ningún movimiento respiratorio y el valor de la $paCO_2$ de la segunda gasometría es mayor o igual que 60 mm Hg (o como opción 20 mm Hg mayor que el valor basal de la $paCO_2$).

La respiración se define como excursiones abdominales o torácicas y pueden incluir una expiración breve. Si aparecen movimientos respiratorios durante la prueba, entonces se considera esta como negativa; el paciente debe reconectarse al ventilador mecánico y se debe repetir varias horas después otra evaluación.

El resultado no es interpretable si durante la realización de la prueba la PAS desciende menos que 90 mm Hg, el oxímetro muestra valores menores que 90 % durante más de 30 s, o se producen arritmias cardíacas. Entonces se toma una muestra de sangre, de inmediato, para gasometría y se vuelve a conectar el paciente al ventilador.

La imposibilidad de brindar una adecuada fuente de oxígeno o de preoxigenación puede explicar la aparición de hipotensión arterial o arritmias cardíacas. Cuando el resultado no es concluyente y el paciente estuvo hemodinámicamente estable se puede repetir la prueba durante un periodo mayor (10-15 min) asegurando la preoxigenación correcta.

Periodo de observación clínico

En la normativa cubana del año 2001 se plantea que, siempre que el diagnóstico sea únicamente clínico, se recomienda repetir la exploración neurológica según los periodos siguientes:

- A las 6 h en los casos de lesión destructiva conocida.
- A las 24 h en los casos de encefalopatía anóxica.
- Si se sospecha o existe intoxicación por fármacos o sustancias depresoras del SNC, el periodo de observación debe prolongarse, a criterio médico, de acuerdo con la vida media de los fármacos o sustancias presentes y las condiciones biológicas generales del paciente.
- Los periodos de observación reseñados pueden acortarse a criterio médico, de acuerdo con las pruebas instrumentales.

Los criterios para el diagnóstico de la muerte encefálica en recién nacidos, lactantes y niños son similares al adulto, pero con algunas peculiaridades (requieren dos exploraciones clínicas y dos EEG con diferentes intervalos: en neonatos pretérminos y menores de 2 meses es de 48 h, y en niños de 2 meses a 1 año es de 24 h).

Entre 1-2 años se requieren dos exploraciones clínicas separadas por 12 h (en presencia de lesión destructiva) o 24 h (cuando es por encefalopatía anóxicoisquémica). Estos periodos de observación pueden reducirse si se dispone de una prueba diagnóstica confirmatoria adicional.

En contraste, según los criterios actuales de la Academia Americana de Neurología, un examen cliniconeurológico es suficiente para diagnosticar la muerte cerebral cuando ha pasado cierto periodo desde el inicio de la lesión cerebral para excluir la posibilidad de recuperación; sin embargo, le galmente, pueden requerirse dos exámenes acorde con la presencia de factores de confusión o inseguridad clínica. Este punto es importante para lograr una adecuada adhesión y documentación de la muerte cerebral.

Pruebas neurodiagnósticas confirmatorias

Se utilizan con el objetivo de acortar el periodo de observación y cuando el diagnóstico clínico está dificultado o complicado por situaciones que impiden que la exploración neurológica se realice completa o con la necesaria precisión: severos destrozos del macizo facial; intolerancia a la prueba de apnea; hipotermia; intoxicación o tratamiento previo con dosis elevadas de sustancias depresoras del SNC o relajantes neuromusculares; edad inferior a 1 año; sin lesiones destructivas cerebrales demostrables por hallazgos clínicos o de neuroimagen y cuando la lesión cerebral causal sea, primariamente, infratentorial.

Dichos exámenes especiales demuestran la ausencia de función de estructuras vitales encefálicas (EEG y potenciales evocados multimodales precoces) o la ausencia completa de circulación cerebral (angiogamma-grafía con radiofármacos, doppler transcraneal, angiografía cerebral convencional o por sustracción digital).

Al interpretar las pruebas confirmatorias pueden encontrarse falsos positivos de muerte cerebral (la prueba sugiere muerte cerebral, pero el paciente no cumple los criterios clínicos).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

En lugar de proceder con la aplicación de las pruebas auxiliares, el médico puede suspender la documentación de la muerte cuando los hallazgos clínicos claves no son confiables.

Potenciales evocados multimodales

Su realización precoz permite confirmar la muerte cerebral ante: abolición de los PEA TC con presencia bilateral de la onda I; pérdida bilateral del componente cortical de los PESS con persistencia de los componentes inferiores y persistencia de actividad retiniana en el electrorretinograma y ausencia de potenciales evocados visuales corticales.

Los potenciales evocados tienen un uso limitado porque brindan información exclusiva de una vía neural específica, se afectan por factores técnicos y requieren de la observación de los componentes proximales al cerebro. Con respecto al EEG tienen la ventaja de que no son afectados por sedantes y anestésicos.

Electroencefalograma

Para confirmar la muerte cerebral el EEG debe efectuarse teniendo especial cuidado con la integridad del sistema de registro y las especificaciones técnicas requeridas: mínimo de 8 electrodos craneales (aunado a los electrodos de referencia y de tierra); impedancia entre electrodos entre 100 y 10 000 Ohms; distancia entre electrodos menor que 10 cm; sensibilidad de al menos 2 µV para 30 min con calibración apropiada; el filtro de alta frecuencia no debe estar por debajo de 30 Hz y el filtro de baja frecuencia no debe estar por encima de 1 Hz, y emplear técnicas poligráficas para descartar los falsos negativos de artefactos creados por otros aparatos (ventilador mecánico, electrocardiograma, otros equipos eléctricos) mediante un registro poligráfico.

Se plantea como confirmatoria cuando se detecta un trazado isoeléctrico o plano durante 30 min en ganancia máxima, con un mínimo de 8 derivaciones, y ante estímulos somatosensoriales o audiovisuales intensos.

No obstante, es una prueba moderadamente confirmatoria y puede resultar en diagnósticos falsos o no revelantes. El diagnóstico no es válido ante condiciones causantes de falsos positivos (hipotermia, paro cardíaco, encefalitis, encefalopatía metabólica o por fármacos (barbitúricos, metaqualona, diacepan, meprobamato, tricloroetileno).

Doppler transcraneal

Es la prueba confirmatoria más recomendable en la actualidad. Los signos de cese de la circulación cerebral (ver capítulo 9) se deben documentar en ambas ACM a través de las ventanas temporales (hueso temporal por encima del arco cigomático) y en la AB (a través de la ventana suboccipital) en dos exámenes distintos realizados con un intervalo de al menos 30 min. El registro de flujo (velocidad y morfología) debe mantenerse constante durante más de 30 s por arteria insonada y quedar registrado en papel o un dispositivo digital.

Angiografía cerebral

Se mantiene como el estándar de oro tradicional entre las pruebas especiales de diagnóstico de la muerte cerebral. La prueba es invasora y requiere la transportación del paciente al departamento de radiología. El contraste intravenoso se debe inyectar con alta presión en el arco aórtico y llegar a la circulación anterior y posterior. Al ser realizada debe monitorizarse la presión arterial debido al riesgo potencial de inestabilidad hemodinámica que implica el daño cerebral severo.

Se considera como dato de muerte cerebral la ausencia de llenado intracraneal de las arterias carótidas internas o vertebrales después de cierto periodo (al menos 1 min). Esto último ocurre cuando la PIC excede la PAM. En ocasiones, puede existir muerte cerebral sin que la PIC exceda la PAM. La circulación de la ACE debe persistir y el llenado del seno longitudinal superior puede estar demorado.

La angiotomografía computarizada ha emergido como una técnica diagnóstica alternativa y se basa en la falta de opacificación de los vasos intracerebrales, especialmente los segmentos corticales de la ACM y las venas internas.

SPECT cerebral con tecnecio-99m

Implica la inyección del isótopo dentro de los 30 min después de su reconstitución; obtención de una imagen estática anterior y lateral de la cabeza (500 000 conteos) en diferentes momentos (inmediatamente, entre 30-60 min después y a las 2 h) y, de modo opcional, puede confirmarse la inyección i.v. correcta mediante imágenes hepáticas que demuestran captación. La prueba es confirmatoria ante la ausencia de llenado en la ACM, ACA o territorio de la AB (signo del "cráneo vacío") y en el seno sagital superior (puede ocurrir un trazado ligero proveniente del cráneo).

Las pruebas de perfusión cerebral pueden brindar resultados falsos negativos, demostrando perfusión arterial o venosa intracraneal en presencia de muerte cerebral confirmada por las restantes pruebas. Esto ocurre, principalmente, en las condiciones donde la PIC se disminuye mediante un mecanismo descompresivo (craniectomia decompresiva, fractura craneal, derivación ventricular o infantes).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Documentación

Al efectuar el procedimiento es preciso anotar, en una planilla diseñada al efecto, todos los datos de la evaluación clínica y de las pruebas confirmatorias, la fecha y hora de los exámenes, y los nombres completos y firmas de los especialistas médicos que llevaron a cabo el diagnóstico.

Se toma como la hora del fallecimiento para todos los documentos, el instante en que se haga definitivo el diagnóstico de la muerte por criterios neurológicos, y no el momento de la parada circulatoria o cardiopulmonar El tiempo de la muerte es cuando la $PaCO_2$ alcanza el valor confirmatorio mediante la prueba de apnea. En los pacientes con una prueba de apnea abortada, se considera como tiempo de muerte cuando se interpreta oficialmente la prueba auxiliar

Bibliografía

Beghi, E., A. Carpio, L. Forsgren, D.C. Hesdorf fer, K. Malogren, J.W. Sander, *et al* (2010): Recommendation for a definition of acute symptomatic seizure. *Epilepsia*; 51: 671-5.

Berg, A.T., S.F. Berkovic, M.J. Brodie, J. Buchhalter, J.H. Cross, W. van Emde Boas, *et al.* (2010): Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia*; 51: 676-85.

Bernat, J.L. (2006): Chronic disorders of consciousness. *Lancet*; 367: 1181-92.

Bickley, L.S., P.G. Szilagy (2003): Bates, Guía de exploración física e historia clínica. 8 ed. México: McGraw-Hill Interamericana.

Bleck, T.P. (2003): Levels of consciousness and attention. En Goetz, C.G., ed. *Textbook of Clinical Neurology*. 2 ed., St. Louis: Elsevier. p. 3-18.

Booth, C.M., R.H. Boone, G . Tomlinson, A.S. Detsky (2004): Is this patient dead, vegetative, or severely neurologically impaired? Assessing outcome for comatose survivors of cardiac arrest. *JAMA*; 291: 870-9.

Burck, R., L. Anderson-Shaw, M. Sheldon, E.A. Egan (2006): The Clinical Response to Brain Death: A Policy Proposal. *JONAS Healthc Law Ethics Regul*; 8: 53-9.

Carreño, M . (2008): R ecognition o f n onepileptic e vents. *Semin Neurol*; 28: 297-304.

Chan, J.Y., A.Y. Chang, S.H. Chan (2005): New insights on brain stem death: from bedside to bench. *Prog Neurobiol*; 77: 396-425.

de Freitas, G.R., C. Andre (2006): Sensitivity of transcranial doppler for confirming brain death: a prospective study of 270 cases. *Acta Neurol Scand*; 113: 426-32.

Duncan, J.S., J.W. Sander, S.M. Sisodiya, M.C. Walker (2006): Adult epilepsy. *Lancet*; 367: 1087-100.

Engel, J. Jr (2006): ILAE cl assification of epilepsy synd romes. *Epilepsy Research*; 70S: S5-S10.

Engel, J. (2006): Report of the ILAE Classification Core Group. *Epilepsia*; 47: 1558-68.

Engel, J., T.A. Pedley, eds. (2008): *Epilepsy: a compr ehensive textbook*. Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia.

Fisher, R.S., W. van Emde Boas, W. Blume, C. Elger, P. Genton, P. Lee, *et al*. (2005): Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the Internat ional Bureau for Epilepsy (I BE). *Epilepsia*; 46: 470-2.

Giacino, J.T. (2005): The minimally conscious state: defining the borders of consciousness. *Prog Brain Res*; 150: 381-95.

Haerer, A.F. (1992): *DeJong's the neurologic examination.* 5 ed. JB Lippincott. Philadelphia.

Hopp, J. (2010): Pearls: Epilepsy. *Semin Neurol*; 30: 82-5.

Kanner, A.M. (2008): Common errors made in the diagnosis and treatment of epilepsy. *Semin Neurol*; 28: 364-78.

Kwan, P., A. Arzimanoglou, A.T. Berg, M.J. Brodie, W.A. Hauser, G. Mathern, *et al*. (2010): Definition of drug resistant epilepsy: Consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. *Epilepsia;* 51: 1069-77.

Lang, C.J., J.G Heckmann (2005): Apnea testing for the diagnosis of brain death. *Acta Neurol Scand*; 112: 358-69.

Laureys, S. (2005): Science and society: death, unconsciousness and the brain. *Nat Rev Neurosci;* 6: 899-909.

Machado-Curbelo, C., y la Comisión Nacional para la Determinación y C ertificación d e l a M uerte (2003): R esolución p ara l a determinación y certificación de la muerte en Cuba. *Rev Neurol*; 36: 763-70.

Marik, P.E., J. Varon (2004): The management of Status Epilepticus. *Chest*; 126: 582-91.

Mellado, P. (2010): Muerte cerebral: aspectos médicos y legales. Cuadernos de Neurología de Chile 2000; 24. En http://escuela.med.puc.cl/publ/Cuadernos/2000/pub_05_2000.html 05.08.2010.

Monti, M.M., S. Laureys, A.M. Owen (2010): The vegetative state. *BMJ*; 341: 292-6.

Moreno-Gómez, I. (2002): Reflexiones sobre la clasificación de las crisis epilépticas. *Rev Neurol*; 34: 532-6.

Noachtar, S., A.S. Peters (2009): Semiology of epileptic seizures: A critical review. *Epilepsy Beh*; 15: 2-9.

Noachtar, S., J. Rémi (2009): The role of EEG in epilepsy: A critical review. *Epilepsy & Behavior*; 15: 22-33.

Olson, D.M., C. Graffagnino (2005): Consciousness, coma, and caring for the brain-injured patient. *AACN Clin Issues*; 16: 441-55.

Primavera, A., L. Roccatagliata, F. Langendorf, T.R. Browne, GL. Holmes (2001): Epilepsy. *N Engl J Med*; 345: 467-9.

Reynolds, E.H., E. Rodin (2009): The clinical concept of epilepsy. *Epilepsia*; 50 (Suppl.3):2-7.

Rodríguez G, P.L., L.Rodríguez P. (2006): Técnicas clínicas para el examen mental. I. Organización general y principales funciones cognitivas. *Neurol Neurocir Psiquiat*; 39:76-86.

Rodríguez G, P.L., L. Rodríguez P., D. Rodríguez G (2004): Técnicas clínicas para el examen físico neurológico. I. Organización general, nervios craneales y nervios raquídeos periféricos. *Rev Neurol*; 39: 757-66.

Ropper, A.H., R.H. Brown (2005): *Adams and Victor´s Principles of Neurology*. 8 ed. New York: McGraw-Hill.

Russell, C.P. (2001): Delirium. *Neurologist*; 7: 327-40.

Serrano, P.J., J.C. Sánchez, F.M. Cañadillas, J.M. Galán, V. Moreno, J.M. Mercadé (representación de la Sociedad Andaluza de Epilepsia. (2009): Guía de práctica clínica de consenso de la Sociedad Andaluza de Epilepsia para el diagnóstico y tratamiento del paciente con una primera crisis epiléptica en situaciones de urgencia. *Rev Neurol*; 48: 39-50.

Sharpe, M.D., G.B. Young, C. Harris (2004): The apnea test for brain d eath d etermination: a n a lternative a pproach. *Neurocrit Care*; 1: 363-6.

Silva, S., X. Alacoque, O. Fourcade, K. Samii, P. Marque, R. Woods, *et al.* (2010): Wakefulness and loss of awareness. Brain and brainstem interaction in the vegetative state. Neurology; 74: 313-20.

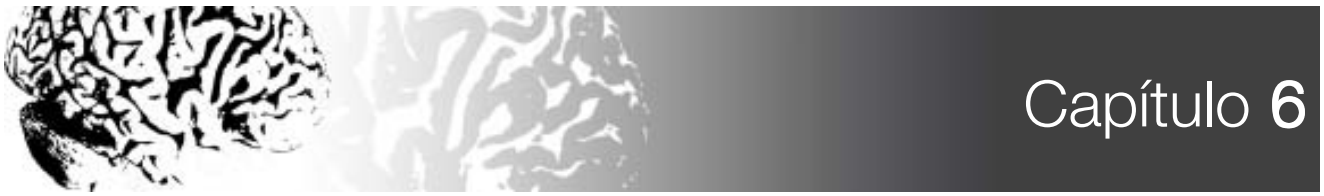
booksmedicos.org

booksmedicos.org

Stevens, R.D., A. Bhardwaj (2006): Approach to the comatose patient. *Crit Care Med*; 34: 31-41.
Tuxhorn, I., P . Kotagal (2008): Classification (Epilepsy). *Semin Neurol*; 28: 277-88.
Weathers, A.L., S.L. Lewis (2009): Rare and unusual... Or are they? Less commonly diagnosed encephalopathies associated with systemic disease. *Semin Neurol*; 29: 136-53.
Wijdicks, E., P. Varelas, G.S. Gronseth, D. Greer (2010): Evidence-based guideline update: Determining brain death in adults: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology (CME). *Neurology*; 74: 1911-8.
Wolf, P. (2006): Basic principles of the ILAE syndrome classification. *Epilepsy Research*; 70S: S20-S26.
Young, G.B., S.D. Shemie, C.J. Doig, J. Teitelbaum (2006): Revue sommaire: le role des tests accessoires dans la determination neurologique de la mort. *Can J Anaesth*; 53: 620-7.

booksmedicos.org

booksmedicos.org



Capítulo 6

TRASTORNOS DE LA GNOSIS, PRAXIA, LENGUAJE Y MEMORIA

Para el diagnóstico neurológico es muy importante el estudio de las particularidades de las actividades superiores del sistema nervioso. A continuación se consideran los trastornos de las funciones cerebrales superiores siguientes: agnosia (conocimiento de estímulo sensitivo), apraxia (acto motor aprendido), afasia (compresión o expresión del lenguaje), amnesia (memoria declarativa) y demencia.

El diagnóstico de los síndromes incluidos en cada disfunción es amplio y se basa, en esencia, en la evaluación diagnóstica clínica. La interpretación apropiada de dichas alteraciones implica, también la consideración de las singularidades del diagnóstico topográfico de las disfunciones de los lóbulos cerebrales.

Agnosias

La agnosia es la incapacidad del paciente para reconocer un estímulo sensorial conocido a pesar de estar aparentemente adecuados la percepción elemental del estímulo y no existir déficit de la memoria, motivación, atención e intelecto general. En esencia constituye una percepción sin significado.

Se clasifican según la modalidad perceptual afectada y el nivel de procesamiento que se halla afectado; pueden clasificarse, de manera global (visual, auditiva y táctil), o denominarse acorde con una clase específica de estímulo (agnosia para los rostros). Las auditivas y visuales con ausencia de reconocimiento de los símbolos del lenguaje son, en esencia, afasias.

La gnosis es la síntesis superior de los impulsos sensitivos que resulta de la apreciación y percepción de los estímulos. Esta función compleja de varios analizadores se forma durante el proceso de la experiencia individual y la fijación de la información. La percepción involucra varios niveles de representación interna, que oscilan desde imágenes sensitivas, de bajo nivel, a representaciones más abstractas de formas de objetos, sonidos, etc. Bajo esta perspectiva pueden ocurrir varias interrupciones en la cascada de representaciones que interfieren con el reconocimiento, pero se preservan determinadas habilidades perceptuales, el lenguaje, la memoria y el intelecto.

La agnosia es una forma de amnesia monomodal donde un estímulo percibido no puede desencadenar la información pertinente, aprendida previamente, para revelar su identidad.

La disfunción ocurre en la corteza de asociación relacionada con la modalidad sensorial afectada. El paciente puede percibir la naturaleza de un estímulo, pero no el estímulo en particular. Las formas más comunes son las agnosias visuales.

Evaluación diagnóstica

El primer paso para definir una agnosia es la demostración de la preservación de las capacidades sensitivas mediante las pruebas correspondientes (agudeza visual y campos visuales, agudeza auditiva y potenciales evocados auditivos). Cuando la sensación primaria no está preservada, adecuadamente, para permitir un reconocimiento efectivo, el paciente tiene un criterio excluyente de agnosia.

El segundo paso consiste en demostrar que el paciente responde a los estímulos familiares de manera inusual o los confunde con otros estímulos. Finalmente la TC o RM deben precisar la distinción de una lesión focal (usualmente tumores o atrofias) de la agnosia debida a demencias generalizadas.

Principales síndromes clínicos

A continuación se consideran las agnosias no relacionadas con el lenguaje que tienen relevancia diagnóstica.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Agnosia visual a objetos

Existe incapacidad para nombrar e indicar el uso o el género de un objeto manipulable al ser observado. La agudeza visual, el intelecto y el lenguaje son normales; además, el objeto se identifica por la palpación, y también cuando se huele o escucha en caso de que tenga un olor o emita un sonido distintivo. Puede existir pérdida de la capacidad para reconocer solamente una clase de objetos (animales o vegetales). Se atribuye a lesiones que afectan las cortezas occipitales izquierdas (inferior y superior).

Prosopagnosia

Es la incapacidad para reconocer visualmente las caras conocidas, incluyendo las de familiares o amigos cercanos, a pesar de poder reconocer sus características fisonómicas genéricas. Sin embargo, la cara familiar se identifica a partir de otras claves como la voz, ropas distintivas o peinado.

Ocurre por una lesión que afecta, de manera extensa, las cortezas occipitales no dominantes (inferior y superior), pero usualmente se debe a lesiones bilaterales. Pueden asociarse síntomas como déficit del campo visual contralateral, déficit visuoespaciales y del esquema corporal.

Acromatopsia central

Es una ceguera adquirida para los colores con retención de la visión de formas. La incapacidad para discriminar los colores se refleja en la imposibilidad para organizar los colores acorde con su tonalidad. El paciente puede referir que los colores han perdido su brillo o que todo tiene un color gris.

El trastorno, con frecuencia, se asocia con déficit del campo visual (generalmente cuadrantonopsia superior bilateral) y con prosopagnosia. Puede ocurrir hemiagnosia o cuadrantonopsia sin otras anormalidades. La lesión se ubica en la parte mesial inferior del lóbulo occipital y temporal, y la parte inferior de la corteza estriada o la radiación óptica (el daño en el lado izquierdo causa hemiacromatopsia izquierda y viceversa).

Simultanagnosia

Existe incapacidad para la percepción visual de una escena con múltiples elementos o partes. Al mostrarse una figura compleja con múltiples objetos o personas típicamente se efectúa una descripción por partes y muchas veces se omite la mayoría del material; por lo tanto, hay incapacidad para interpretar la naturaleza general de la escena mostrada.

Se distinguen dos subtipos de simultanagnosia:

1. Dorsal. Evoluciona con limitación de la atención que impide la observación de más de un objeto al mismo tiempo. Obedece típicamente a lesiones bilaterales de la corteza parietal posterior.
2. Ventral. Se reconocen todos los objetos, pero existe limitación en el número de objetos a identificar en un periodo dado. La lesión típicamente está en la corteza temporooccipital inferior izquierda.

Anosognosia visual. Síndrome de Anton

La principal característica del trastorno es la negación de la ceguera por un paciente ciego. El paciente en su desenvolvimiento simula que no está ciego, pero al caminar puede chocar con los objetos, lesionarse y justificar sus dificultades (refiere que la habitación está oscura o que necesita los espejuelos). La lesión afecta bilateralmente la corteza estriada y las áreas de asociación visual.

En raras ocasiones los enfermos no padecen de ceguera, ven los objetos (pasan sin tropezar con estos o los cogen), pero no los reconocen y, con frecuencia, dicen que no los ven. Es probable que este trastorno represente un tipo de desorientación visual con información visual residual suficiente para guiar algunas acciones. La lesión se ha ubicado, de manera bilateral, en las áreas de asociación visual superiores a la corteza calcarina.

Topografagnosia

El paciente es incapaz de orientarse en un ambiente espacial abstracto. Existe incapacidad para dibujar el plano de su casa o el mapa de su país, describir una ruta familiar (de la casa al trabajo) o hallar la ruta en un ambiente familiar. La lesión se ubica en la convexidad dorsal del lóbulo parietal derecho.

Agnosia para los sonidos

La percepción de los sonidos está preservada, pero desaparece la capacidad para reconocer los objetos comunes por su sonoridad (una moneda por el sonido al caer, el tintineo de las llaves o una campana, el crujido de un papel, el agua cayendo, un perro, por el ladrido en la habitación contigua, y el cierre de una puerta). Usualmente se halla en conjunción con el deterioro del reconocimiento de los sonidos hablados o con amusia. Ambos trastornos se deben a una lesión del lóbulo temporal derecho.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Astereognosia

Es la incapacidad para reconocer los objetos por su influencia sobre los receptores superficiales y profundos. Existe imposibilidad para reconocer los objetos mediante su palpación con los ojos cerrados, pero se preservan las percepciones cutáneas y cinestésicas elementales. La mano ipsolateral es de control para excluir los factores cognitivos y lingüísticos.

El síndrome puro se debe a la lesión del lobulillo parietal superior (o inferior según otros datos). En ocasiones, la lesión se ubica en las radiaciones talámicas. La astereognosia es siempre contralateral a la lesión.

Agnosia digital

Existe una pérdida o disminución de la capacidad para reconocer, nombrar o seleccionar los dedos individuales cuando el paciente los mira o el examinador los apunta. El déficit se aplica a los dedos de las manos del paciente y del examinador.

El síndrome de Gertsmann consiste en agnosia digital, desorientación derecha e izquierda del cuerpo (confusión de ambos lados), discalculia (incapacidad para calcular) y disgrafía (incapacidad para escribir). Puede asociarse con alexia (ceguera a las palabras) y hemianopsia homónima o cuadrantanopsia inferior

La lesión se ubica en la circunvolución angular o la sustancia blanca subyacente del hemisferio dominante. Existen síndromes parciales o sus componentes por lesiones de otras partes del hemisferio dominante o una enfermedad cerebral difusa.

Anosognosia

También denominada asomatognosia unilateral y síndrome de Anton-Babinski. Es una forma severa de agnosia consistente en un déficit somatosensorial del esquema hemicorporal (asomatognosia), negación conceptual de la hemiplejía (anosognosia) e indiferencia de la mitad del espacio alrededor del mismo (hemineglígencia).

El paciente está confundido e ignora haber tenido el hemicuerpo izquierdo (ahora paralizado e insensible), simula que no pasa nada, mueve el brazo normal o no hace nada al pedirle que eleve el brazo paralizado, y justifica sus dificultades (el brazo está algo débil, le duele, siente que no está). La lesión usualmente se ubica en el lobulillo parietal superior en el hemisferio contralateral a la parálisis (frecuentemente del lado no dominante). También puede deberse a una lesión de las radiaciones talámicas.

Apraxias

La apraxia es la incapacidad para ejecutar un acto motor intencionado y previamente aprendido a pesar de existir capacidad física y voluntad para llevarlo a cabo. El término más adecuado es dispraxia porque el trastorno raramente es completo. Los grupos principales de causas son: traumáticas, neoplásicas, vasculares (infarto, MAV) y degenerativas (enfermedad de Alzheimer, enfermedad de Pick, degeneración ganglionar corticobasal).

En la actualidad solo se tiene una idea limitada de la complejidad de la actividad motora. Las praxias involucran a dos sistemas: conceptual para la acción (conocimiento semántico de herramientas y acciones) y de producción de la acción (los programas motores necesarios para efectuar las tareas).

El sistema de producción incluye los programas sensorimotores de acción concernientes con la generación y control del movimiento. Para cada movimiento habilidoso específico existe un conjunto de regiones espaciales que deben activarse en un patrón temporal específico.

Posiblemente las fórmulas de movimientos representadas en partes específicas del lóbulo parietal dominante se almacenan en una codificación supramodal tridimensional. Para que las neuronas corticoespinales activen, de modo apropiado, los nervios motores, el conocimiento del movimiento espacialtemporal debe transformarse en un programa motor . En las cortezas premotoras y suplementarias de ambos hemisferios residen los mecanismos inervatorios de los patrones de movimientos.

Un déficit de la producción de la acción puede causarse por: lesiones en la región premotora; lesiones de las vías que conectan las áreas premotoras a las áreas motoras; lesiones de las vías que llegan a las áreas premotoras (presumiblemente el fascículo arqueado) provenientes del lóbulo parietal (giro supramarginal o lóbulo parietal superior) o de las vías callosas que conectan las cortezas de asociación premotora dominante con la no dominante y lesión parietal inferior. Cuando se deconectan el área que contiene la fórmula del movimiento y las áreas motoras se producen acciones con errores espaciales y temporales.

Evaluación diagnóstica

Las apraxias se valoran, inicialmente, por la historia clínica y el examen neurológico. Debido a que el diagnóstico se realiza por exclusión, antes de proceder al

booksmedicos.org

booksmedicos.org

examen específico de la praxis debe descartarse debilidad muscular, ataxia, trastornos de la atención, déficit visual primario o sensorial primario (tacto, propiocepción). Los datos clínicos son, en especial, útiles para distinguir la apraxia por una lesión aguda (ictus) de una crónica (enfermedad degenerativa).

Examen de la praxis

El sistema conceptual de la acción se juzga mediante las tareas siguientes:

- Denominación de la herramienta por su función. Se pide al sujeto que denomine el objeto que corresponde a la función que el examinador describe: ¿qué se usa para sentarse? (una silla).
- Indicación de la función de la herramienta. Se indica al paciente que responda si la función enunciada se corresponde al objeto mostrado: ¿esto sirve para cortar?, y se muestra un cuchillo. Otra opción es que especifique el uso de la herramienta (¿para qué usarías un cepillo de dientes?).
- Reconocimiento de la acción correcta e incorrecta: se pregunta cuál es la pantomima correcta para la acción explicada (¿cuál es el movimiento correcto para lavarse los dientes?, mientras el examinador hace mímica de la acción correcta y otras tres distractoras).
- Emparejamiento herramienta-objeto asociado. Se presenta el dibujo de un objeto y cuatro dibujos de herramientas (el blanco y tres distractores). Luego se pide elegir cuál es la herramienta apropiada para ese objeto. Por ejemplo: al presentarle el dibujo de un clavo, el sujeto debe elegir el martillo como pareja.

El sistema de producción de la acción se valora por imitación de la posición de la mano y dedos, ejecución de acciones conocidas únicas, y ejecución de secuencias de acciones conocidas. Cuando sea posible los mismos ítems deben usarse para cada acción.

Clínicamente es, muchas veces, suficiente describir la parte del cuerpo afectada (extremidades región bucolingual), y los movimientos deteriorados de manera espontánea, y en respuesta al comando verbal. Es preciso observar las tareas y gestos motores que el enfermo puede ejecutar espontáneamente, pero no al ordenársele. Si existe dificultad en la comprensión del comando verbal, como en la afasia, de modo adicional, se incluye la habilidad para realizar imitaciones de las acciones del examinador.

La habilidad de las extremidades puede examinarse en varios sentidos. Un objeto pequeño plano (una moneda) se coloca en una mesa y se le ordena al paciente que lo recoja. El paciente con apraxia cinética de la extremidad no puede realizar una pinza con los dedos pulgar e índice para recoger la moneda. Cuando sea posible, deben examinarse ambas manos. La presencia de paresia u otro trastorno motor en una extremidad limita el examen a la extremidad sin paresia.

Dentro de las praxias que involucran las extremidades se incluyen las modalidades siguientes: gestos intransitivos; gestos transitivos; gestos con objetos; comandos y secuencias de acciones familiares.

Para la ejecución de gestos intransitivos (simbólicos) convencionalmente comunicativos con las manos se pide verbalmente que realice algunas de las acciones familiares siguientes: decir adiós, santiguarse, llamar, negar, amenazar con el puño, pedir que un carro lo lleve, tocar un piano, y realizar el saludo militar

La ejecución de gestos transitivos sin objeto (pantomima de uso de objetos) consiste primero en pedirle, verbalmente, al paciente que efectúe una pantomima para mostrar como usa la herramienta (imagine que usted tiene un martillo en su mano. Muéstreme ¿como usted la usaría?). Se ha sugerido pedirle que efectúe 3 pantomimas de actividades: martillar una uña en una pared imaginaria enfrente de él, atornillar un tornillo en la pared, y usar unas tijeras para cortar un pedazo de papel. Sin embargo, muchas otras pantomimas pueden efectuarse, incluyendo cortar con una sierra, batir huevos, pelar una papa, cepillarse los dientes, peinarse, escribir con un lápiz, tomar agua de un vaso, usar una llave, etc. Dentro de los errores a detectar se hallan: falla en la ejecución adecuada de la acción por errores en el movimiento, el uso de una parte del cuerpo como objeto imaginario (como el dedo por el cepillo), sustitución de movimientos (no relacionados con la acción pedida) y movimientos perseverantes. En una segunda fase se presenta, visualmente, un objeto, sin nombrarlo y sin permitir que lo toque. Luego se solicita que muestre cómo lo utilizaría (muéstreme ¿cómo usa esto?, mostrando un tenedor).

La ejecución de gestos usando realmente objetos consiste en el uso real de la herramienta mediante un comando verbal (toma este cepillo de dientes en la mano y muéstreme ¿como lo usaría?). Algunas veces, es vital el examen del paciente en un escenario más práctico. Así, un paciente puede efectuar bien los movimientos imitados y sin el uso de herramientas. Sin embargo, si una bandeja de comida se presenta con un tenedor, un lápiz, y un cepillo de dientes, la selección de la herramienta errónea se hace más evidente. La habilidad para usar herramientas, por lo general, evoca mejor la ejecución que con mímica, y esto, de manera clásica, se considera típico de la apraxia ideomotora.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La ejecución de comandos con cada mano por separado se indica al sospechar una lesión en la parte anterior del cuerpo calloso. Para el diagnóstico de la apraxia simpática es necesario determinar la capacidad para ejecutar comandos verbales, con la mano izquierda no paralizada, en presencia de un trastorno motor del habla y hemiparesia derecha.

La ejecución de secuencias de acciones familiares determina la capacidad para realizar con sucesión lógica y armónica los distintos actos parciales que conducen a una finalidad motora determinada. La prueba clásica es: tome este pedazo de papel con la mano derecha, doble el papel por la mitad con las dos manos, colócalo en un sobre y cierra el sobre. Otras alternativas son: enciende la vela con una cerilla; introduce un papel en un sobre; enciende un cigarrillo y fúmelo; o abra una botella, vierta parte de su contenido en un vaso y bébalo. Lógicamente primero se garantizan los objetos para el procedimiento. Ejecutar estas tareas sin un instrumento o un utensilio es más demandante porque se debe crear un plan de acción mental, en lugar de solo efectuar la secuencia motora habitual.

Para examinar la apraxia bucofacial se ordena al paciente que haga tareas como: soplar un fósforo, silbar, inflar la boca, vibrar los labios, lamerse los labios, tirar un beso, sacar la lengua, enseñar los dientes, toser, bostezar y deglutir. Dentro de las acciones faciales está fruncir el ceño, cerrar los ojos, olfatear.

Pruebas diagnósticas especiales

La RM y TC de cráneo son útiles para diferenciar el tipo de ictus y descartar una neoplasia intracraneal. Dichas pruebas, especialmente la RM, pueden mostrar las áreas de atrofia cortical distintivas de las enfermedades degenerativas. La atrofia unilateral con predominio parietal sugiere una degeneración ganglionar corticobasal, mientras que la atrofia temporoparietal bilateral se asocia con la enfermedad de Alzheimer. Las restantes pruebas especiales se consideran en el contexto de las demencias.

Principales síndromes clínicos

Liepmann distinguió tres tipos principales de apraxia: cinética de la extremidad, ideomotora e ideacional. Subsiguientemente se han descrito otras formas denominadas: disociada, de conducción y conceptual (Tabla 6.1).

La localización de las apraxias es menos específica que las afasias, pero por lo general se considera que las apraxias motoras resultan de lesiones anteriores a la cisura rolándica y las apraxias sensitivas son por lesiones posteriores a dicha cisura. La relación de las lesiones del cuerpo calloso con las apraxias es controversial y posiblemente puede incluir cualquier variedad.

Se señalan los errores de cada apraxia, pero en un mismo paciente pueden coexistir varios tipos.

Apraxia cinética de la extremidad (o motora, inervatoria)

Se presenta pérdida de la habilidad para efectuar movimientos refinados e independientes de los dedos (coger una moneda con el pulgar e índice, golpeo rápido con los dedos). Ocurre por una lesión hemisférica contralateral a la extremidad (cortical o subcortical adyacente confinada al sistema corticoespinal).

Apraxia ideatoria o ideacional

Es la pérdida de la idea o plan básico referente a la cadena de movimientos individuales involucrados en la ejecución de las acciones complejas (alimentarse,

Tabla 6.1. Errores y ubicación de las lesiones relacionadas con los síndromes apráxicos

Apraxia	*Tipo de error relacionado*	*Ubicación de la lesión*
Cinética	Movimientos refinados e independientes de los dedos	Hemisférica contralateral a la extremidad, usualmente en el giro precentral y limitada al haz corticoespinal
Ideacional	Afectación bilateral del ordenamientode una serie de movimientos	Giro supramarginal del lóbulo parietal del hemisferio dominante
Ideomotora	Espaciales y temporales con los movimientos aprendidos (peor con comando verbal y menor con la imitación)	Hemisferio contralateral (lóbulo parietal inferior, áreas premotoras, cuerpo calloso, núcleos basales y sustancia blanca)
Conducción	Imitación peor que cumplimiento de comandos verbales	¿?
Disociada	Respuesta al estímulo en una modalidad (cumplir un comando verbal)	Cuerpo calloso o intrahemisférica dominante
Conceptual	Resolución de problemas con objetos mecánicos	Hemisferio cerebral contralateral y cuerpo calloso

booksmedicos.org

booksmedicos.org

vestirse, bañarse). El déficit de la acción es bilateral. La lesión involucra al hemisferio cerebral dominante, específicamente la mitad posterior del lóbulo parietal. No obstante, las lesiones frontales causan más dificultad con las secuencias de acciones.

Apraxia ideomotora

Probablemente constituye la forma más común de apraxia. Ocurren errores espaciales y temporales cuando se efectúan los movimientos aprendidos (pantomimas, imitaciones y uso de objetos presentados). La mayoría de los errores ocurren con los actos transitivos de pantomimas al comando verbal y se reducen con la imitación.

La lesión responsable de apraxia ideomotora bibraquial usualmente reside en el lóbulo parietal izquierdo. Otras lesiones se ubican en las porciones anteriores del hemisferio contralateral (cuerpo calloso, áreas premotoras). La lesión posterior (parietal) se distingue por afectar también la comprensión y discriminación.

Apraxia disociada

Existe deterioro de la ejecución de movimientos habilidosos en respuesta al estímulo en una modalidad (pantomima al comando verbal), pero se ejecutan los movimientos correctamente en una modalidad diferente (imitación y uso de objetos) en la mano izquierda.

En los pacientes diestros con lesión callosa se puede observar una apraxia disociada al indicarse una pantomima con la mano izquierda, pero aparece apraxia ideomotora con la imitación y uso de objetos.

En los pacientes zurdos con lesión callosa puede ocurrir apraxia disociada de la mano izquierda y apraxia ideomotora de la mano derecha. Ocurre por lesiones en el cuerpo calloso o dentro del hemisferio cerebral dominante.

Apraxia de conducción

La ejecución de los movimientos se afecta más con la imitación, que con la pantomima al comando. Se considera debida a una desconexión entre la región aferente y eferente que contienen la representación de los movimientos. La localización de la lesión se desconoce.

Apraxia conceptual

Ocurren errores para seleccionar y usar, con éxito, las herramientas y objetos. Puede no recordar el tipo de acciones con objetos específicos (conocimiento referente a herramienta-acción del objeto) o la herramienta asociada con un objeto específico (conocimiento de la herramienta-objeto asociado). Se preserva la denominación de la herramienta, pero no puede identificarlo al decirle su función. La lesión se ubica en el hemisferio contralateral a la mano preferida (incluyendo al cuerpo calloso).

Otras apraxias

Es más práctico abordar las apraxias desde una perspectiva anatómica que involucra las disfunciones de diferentes partes de la corteza cerebral. Un mismo paciente puede tener más de un tipo de apraxia o puede ser difícil la distinción entre una y otra. La apraxia ideomotora severa, casi siempre, tiene dificultad al nivel ideacional y, en cualquier caso, con las lesiones parietales dominantes pueden ocurrir ambos tipos.

La apraxia simpática es el término aplicado a un síndrome que se presenta en el paciente diestro donde se aprecia afasia motora, hemiparesia derecha y apraxia de la extremidad izquierda no paralizada. La lesión abarca el lóbulo frontal e incluye el área de Broca, la corteza motora izquierda, y la profundidad de la sustancia blanca subyacente. Cuando la lesión en la sustancia blanca separa las áreas del lenguaje de la corteza motora derecha y no se afecta la corteza motora izquierda el paciente no puede escribir o escribe afásicamente con la mano izquierda. Este síndrome se atribuye a una interrupción de la vía que atraviesa el cuerpo calloso.

En la apraxia bucofacial (también denominada apraxia oral) no se ejecutan acciones finas que involucran los labios, la boca y la lengua. Puede asociarse con apraxia de las extremidades. Se atribuye a lesiones del giro supramarginal dominante o la corteza de asociación motora dominante.

Las apraxias con pérdida de movimientos específicos de las extremidades (la apraxia de construcción (incapacidad para dibujar o realizar construcciones simples (Fig. 6.1) o la apraxia del vestido), pueden aparecer en la demencia y, en ocasiones, en las lesiones parietales focales.

La mayoría de las apraxias parietales se relacionan con una pérdida de la capacidad para reconocer espacialmente las tareas ejecutadas, incluso las adecuadamente aprendidas. Con el deterioro de las funciones del lóbulo parietal puede perderse la orientación espacial del brazo, lo que produce incapacidad para realizar acciones motoras aprendidas.

El signo de la extremidad extraña es un trastorno donde la mano y el brazo efectúan movimientos complejos y aparentemente con propósito (buscar en un bolsillo o bolso, colocar la mano debajo de la cabeza, tirar

booksmedicos.org

booksmedicos.org

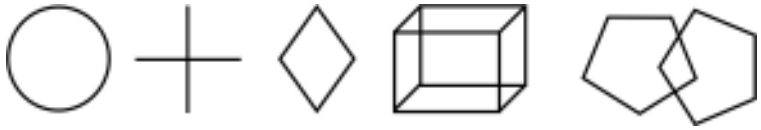


Fig. 6.1. Figuras a copiar para el examen de la praxia constructiva: círculo, cruz, rombo, caja de tres dimensiones y dos pentágonos entrelazados.

de la mano opuesta u otra parte del cuerpo). Estas actividades pueden también aparecer durante el sueño. El enfermo está conciente de los movimientos, pero tiene la sensación de que la mano tiene actividad autónoma o está comandada por un agente externo. No obstante, se reconoce la extremidad como propia (no hay anosognosia). Puede ocurrir en la mano dominante con reflejos primitivos asociados debido a una lesión frontal (del área motora suplementaria, giro cingulado anterior, corteza prefrontal medial del hemisferio dominante y cuerpo calloso anterior) o durante actividades que requieren control del hemisferio dominante por desconexión del cuerpo calloso.

Trastornos del lenguaje

El lenguaje es un sistema simbólico complejo para expresar, recibir y comprender las ideas y pensamientos. Las alteraciones del lenguaje se pueden presentar en varios contextos clínicos como: elemento adicional de los síndromes cerebrales difusos (delirio, demencia); elemento distintivo de un síndrome debido a una lesión focal de las áreas cerebrales previamente intactas encargadas de su producción o comprensión (síndromes afásicos o disfásicos); por un trastorno puramente de los músculos encargados de su articulación (disartria o anartria); debido a enfermedades de la laringe o su inervación permaneciendo normales la articulación y el funcionamiento cerebral (afonía o disfonía) y por trastornos misceláneos como los tics fónicos,vocalizaciones, coprolalia y reiteraciones (ecolalia, palilalia, tartamudeo); y en las alteraciones de las funciones mentales que ocurren por lesiones focales de las diferentes áreas cerebrales asociativas. Las alteraciones de la atención, la orientación, la lectura, las habilidades visuoespaciales o la conducta pueden tener efectos secundarios en el lenguaje.

El diagnóstico de los trastornos del lenguaje se basa en los datos clínicos, pero para precisar la causa sospechada se precisa de las pruebas especiales.

Historia clínica y examen neurológico

Brindan información crítica para la evaluación del habla y lenguaje. La información aportada por los familiares o testigos resulta conveniente teniendo en cuenta la dificultad del paciente para comunicarse. La valoración clínica debe incluir los elementos siguientes:

- Inicio y evolución temporal de los síntomas. Son de orientación para el diagnóstico de la causa de la lesión. Un inicio agudo indica una lesión vascular, infecciosa, inflamatoria o traumática. Una evolución crónica y progresiva permite sospechar una enfermedad degenerativa o neoplásica.
- Síntoma cardinal. La caracterización y diferenciación del trastorno del habla y el lenguaje permite localizar la lesión y la distinción entre diferentes causas. La dificultad en la articulación o vocalización implica un trastorno del habla, mientras que la incapacidad para hallar palabras, comprender, leer o escribir indica un trastorno del lenguaje.
- Síntomas neurológicos asociados. Son de ayuda para localizar la lesión o la causa del trastorno. La hemiparesia se asocia con una afasia motora y los déficit visuales con una afasia sensitiva. La asociación con cefalea progresiva, deterioro del nivel de conciencia y hemiparesia derecha orienta hacia una lesión expansiva (neoplasia).
- Lengua madre, dominancia manual y nivel previo de educación. La dominancia manual permite localizar, de manera parcial, la lesión subyacente. Las habilidades previamente adquiridas o el retraso en el desarrollo del lenguaje pueden ayudar a distinguir entre un trastorno del desarrollo de uno adquirido.
- Enfermedades médicas pasadas o asociadas. Son importantes para el diagnóstico etiológico la causa la historia de factores de riesgo vasculares, infección, trauma, alcoholismo, drogadicción y neoplasias.
- Historia psiquiátrica previa. La esquizofrenia, la psicosis maníaca depresiva y los trastornos conversivos pueden causar trastornos que simulan un síndrome neurológico.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Examen del habla

El examinador utilizará la conversación espontánea o la lectura de un texto estandarizado para examinar los aspectos del habla siguientes:

- Volumen. Puede estar aumentado por una pérdida de la audición. La disminución del volumen (hipofonía) se presenta en los trastornos motores extrapiramidales y en la paresia de las cuerdas vocales.
- Ritmo. Puede aumentar la velocidad en la enfermedad de Parkinson y en la afasia de Wernicke. Generalmente está disminuido en las afasias con dificultad en la fluencia.
- Articulación. La disartria, con frecuencia, resulta en errores estereotipados, es decir se repiten los mismos errores cuando se evocan ciertos sonidos. En las parafasias ocurre sustitución de letras en un patrón variable.
- Prosodia. Se enfoca hacia la melodía e inflexión del lenguaje. La ejecución prosódica es analizada al pedir que inflexione una oración neutral: (Yo voy a la tienda) brindando un significado emocional diferente (con cólera, alegría, sarcasmo, sorpresa) o en diferente conjugación (oración declarativa, pregunta). La comprensión prosódica se estudia al preguntarle al sujeto que significa emocionalmente la misma frase anterior o una similar al ser inflexionada por el examinador diferente.
- Fonación laríngea y resonancia. Son cualidades del habla que permite localizar las lesiones periféricas.

La prosodia (calidad del ritmo y énfasis que añade significado al habla) suele depender de la función de ambos hemisferios, aunque, a veces, solo del dominante. La inflexión del habla y conjugación prosódica de la estructura de la oración es mediada por el hemisferio izquierdo, mientras que el intento afectivo es mediado por el hemisferio derecho y los núcleos basales.

La evaluación dinámica de la voz incluye las tareas de contar de 1-10 en un tono cómodo, contar de 1-10 en un tono elevado (agudo), silbar, e inspirar rápido por la nariz 5 veces. La endoscopia mediante fibrolaringoscopio permite una valoración dinámica de la fonación al permitir al paciente una fonación fisiológicaAl descartarse las lesiones laríngeas inflamatorias o tumorales, los movimientos de las cuerdas vocales pueden clasificarse con: movilidad normal; movilidad limitada (menor velocidad en el movimiento de apertura o cierre de la cuerda, o excursión lateral reducida); inmovilidad (cuerda se mantiene fija durante la fase respiratoria y fonatoria); y movimiento hiperactivo (desfase del movimiento de la cuerda con la fase respiratoria o fonatoria y la persistencia en la posición de aproximación o separación vocal).

Examen del lenguaje

Luego se procede con el examen de los seis componentes principales del lenguaje: expresión oral espontánea; comprensión del lenguaje hablado; repetición; denominación; lectura y escritura.

El examinador puede clasificar la mayoría de las afasias después de evaluar los primeros tres aspectos señalados (Tabla 6.2).

Expresión oral espontánea

El lenguaje espontáneo se analiza, usualmente, a medida que se realiza la anamnesis cuando el paciente

Tabla 6.2. Características clínicas diferenciales del lenguaje en las afasias

Síndrome afásico	*Fluente*	*Parafasia*	*Repetición*	*Comprensión*
Afasia de Broca	No	Rara	Deteriorada	Preservada
Afasia de Wernicke	Sí	Común	Deteriorada	Deteriorada
Afasia de conducción	Sí	Común	Deteriorada	Preservada
Afasia global	No	Común	Deteriorada	Deteriorada
Afasia motora transcortical	No	Rara	Preservada	Preservada
Afasia sensitiva transcortical	Sí	Común	Preservada	Deteriorada
Afasia transcortical mixta	No	Rara	Preservada	Deteriorada
Afasia subcortical	Sí o no	Común	Variable	Deteriorada
Afasia anómica	Sí	Rara	Preservada	Preservada
Sordera pura a las palabras	Sí	Común	Deteriorada	Deteriorada
Ceguera pura a las palabras	Sí	No	Preservada	Preservada
Mutismo puro a las palabras (afemia)	No	Mudo	Preservada	Deteriorada

booksmedicos.org

booksmedicos.org

está despierto y alerta. Si el lenguaje espontáneo del individuo es anormal en su significado o fluidez se procede con un examen más detallado. Se debe distinguir, con cuidado, entre las anormalidades del pensamiento y del lenguaje. En ocasiones, se pueden usar preguntas abiertas como: ¿qué hizo usted hoy antes de la entrevista?, ¿qué hace usted en su trabajo?, etc.

Comprensión del lenguaje hablado

Las respuestas del paciente a las interrogantes y pedidos durante la entrevista brindan información sobre su habilidad para entender el lenguaje articulado. Para una evaluación detallada se deben ejecutar pruebas específicas de complejidad creciente. Se debe notar si el examinado tiene más dificultad con las palabras polisilábicas y oraciones largas, que con las palabras y oraciones cortas. También se precisará cuando los conceptos y las palabras son bien entendidos.

En las pruebas de apuntar se solicita con palabras que apunte a un objeto visible en la habitación, y se incrementa la lista de examen al obtener respuestas exactas (señala hacia el techo, luego hacia el piso, y luego hacia el buró). Una alternativa es apuntar a varias partes corporales (apunta la nariz, luego el hombro, y luego el pie). Primero se aplican órdenes de una sola etapa, luego se intentan órdenes de dos o más etapas. Si la esfera es normal, se podrá apuntar con exactitud a 4 objetos o más en la secuencia correcta. En los enfermos encamados puede existir dificultad con el apunte secuencial de objetos. En dicha situación se muestran cuatro objetos (un peine, un lapicero, una moneda y una llave) y se pide que apunte a varios de estos en sucesión al azar (apunta la llave, luego el lapicero, y luego el peine). Al repetir la prueba se cambia la secuencia de los objetos. El procedimiento se hace más complejo cuando le indica que apunte a un objeto descrito (apunta a la entrada de la habitación o apunta a la fuente de luz) o se invierte la secuencia (apunte al televisor, pero primero apunte a la ventana).

La pruebas de respuestas Sí o No se indican en ciertos enfermos con dificultad para apuntar por la presencia de parálisis o apraxia. La respuesta motora mínima se obtiene con preguntas fáciles (¿las luces de la habitación están encendidas?), o más difíciles (¿te colocaste los zapatos antes que las medias?, ¿los elefantes vuelan en el cielo?, ¿nieva en verano? Se sugiere un mínimo de 7 preguntas que requieran respuestas verbales o gestuales de Sí o No para minimizar la posibilidad de aciertos fortuitos.

Otra variante en la aplicación de órdenes habladas y respuestas corporales consiste en ordenarle al paciente que ejecute actividades sencillas o múltiples. Estas acciones se subdividen según su complejidad en:

- Comandos sencillos. Son órdenes de una sola etapa que involucran respuestas corporales (levántese o siéntese en la silla o dé un giro completo). Le siguen en orden de dificultad los comandos de una sola etapa que involucran las partes corporales de la línea media (abra la boca; cierra los ojos y saca la lengua), y los que requieren acciones más refinadas (coloca tu mano derecha en la punta de tu cabeza; coloca tu dedo índice izquierdo en tu oído derecho; busca la página 26 de este libro).
- Comandos complejos. Son acciones de dos o más etapas (estira tus manos y cierra tus ojos; coloca una mano en tu cabeza, gira alrededor , y siéntate; toma esta moneda de la mesa y dámela; coloca una moneda en la mesa, dame la segunda, y mantén la tercera en tu mano). En la prueba de Marie se dice: aquí está un pedazo de papel, rómpelo en cuatro partes y coloca una en la mesa, dame una a mí, y mantén dos contigo. Otra prueba involucra la presentación de un grupo de monedas de diferentes denominaciones y la petición de que las ordene acorde con su valor.

Por último, se describen las pruebas de comprensión de formulaciones lingüísticas complejas.Aquí se incluye la comprensión de: formulaciones lógico-gramaticales (¿qué es de usted el hijo del hermano de su padre?; ¿es el hermano de mi esposa, hombre o mujer?; si un tigre es comido por un león ¿qué animal queda vivo?; Susana le dio el anillo de rubí, que heredó de su abuela, a su hija María. ¿Quién fue la dueña original del anillo?; ¿quién lo tiene ahora?; ¿qué tipo de joya es esta?), y formulaciones lógico-matemáticas (si Marta es mayor que Laura, pero menor que Rosa; ¿cuál es la mayor de las tres?).

La interpretación de los trastornos de la comprensión puede dificultarse en determinadas situaciones. Cuando el paciente asimila el significado mediante pistas no verbales (tono de voz, gestos faciales); el déficit de la comprensión puede subestimarse y sobrevalorarse ante trastornos motores que imposibilitan el cumplimiento de las acciones.

Repetición del lenguaje hablado

Consiste en solicitarle al paciente que repita palabras sueltas, frases u oraciones complejas desde el punto de vista fonético o sintáctico. Usualmente se usan las frases cortas (no sí, pero y , o, pero; no, sí, pero en cambio; ni, sí, ni, no, ni peros), pero a veces se aconseja el uso de frases largas (en un trigal había cinco perros;

booksmedicos.org

booksmedicos.org

la petición de instancia se ha transmitido al inspector). La prueba de atención con dígitos consecutivos valora también la repetición, por lo que pueden existir anormalidades en determinados tipos de afasia.

Denominación

Usualmente para la evaluación inicial se le pide al individuo que señale el nombre de un objeto o una parte. El examen detallado incluye la modalidad visual, táctil, auditiva, y la denominación por asociación controlada.

La denominación visual con frecuencia se evalúa mostrando la imagen de al menos dos objetos comunes (un reloj de pulsera, un lápiz, una llave, un abrigo). Entonces se pide que denomine al objeto y alguna de sus partes (la pulsera, la goma de borrar, la solapa del abrigo). Antes de efectuar el examen es preciso asegurar una visión adecuada. Otras opciones son la denominación de partes del cuerpo humano, formas geométricas, imágenes, dibujos de objetos y colores familiares. Para cada denominación se establece un máximo de 20 s. Ante respuestas incorrectas se suministra entonces una clave semántica y, en última instancia, una clave fonética con la primera sílaba o primeras letras de la palabra. Si el sujeto no dice el nombre correcto en respuesta a la clave indicada se corrige verbalmente (no, era un lápiz) sin repetir el proceso de denominación. La denominación de la secuencia de varios objetos se repite con mayor velocidad para demostrar afasias ligeras. La modalidad táctil se explora, de igual forma, a la técnica descrita, con la colocación de objetos (moneda y llave) en cada mano con los ojos cerrados.

La modalidad auditiva se puede estudiar con una prueba de identificación de ruidos familiares o se dice la definición del objeto para que encuentre el nombre (¿cómo se llama el objeto que sirve para clavar una puntilla?). Se observará si existe incapacidad de recuperar el nombre adecuado cuando se muestra el objeto, pero puede señalar el objeto correcto cuando se dicen varios nombres (déficit de la denominación).

La denominación por asociación controlada agrupa a pruebas muy sensibles para detectar anomia y alteraciones en el hallazgo de las palabras. Comprende dos modalidades: por categoría y por fonémica. Para el examen de la fluencia de categoría o semántica primero se explica el sentido de la prueba (le mencionaré el nombre de un grupo y quiero que me diga todas las palabras que le pertenezcan tan rápido como pueda; yo le diré cuando se detendrá. Si yo le digo vegetales, entonces usted podría decirme maíz, tomate, calabaza, lechuga, etc.; ¿lo ha entendido?; ahora dígame nombres de animales). Si el examinado se detiene más de 10 s se insiste una vez con la consigna: sígame diciendo todos los animales que pueda. El tiempo máximo es de 1 min y debe cronometrarse. No se contemplan los nombres repetidos o incorrectos, las variantes de género de raíz similar (gato, gatito, gatuno), las razas distintas de un mismo animal, ni las especies (mamíferos, insectos, aves, peces). Las personas normales dicen entre 12-24 nombres de animales en 1 min. Otras opciones de categorías a mencionar son frutas, ropas, verbos, transportes, marcas de automóviles, etc. No se permitirá realizar ejercicios previos a la prueba.

La fluencia fonémica se examina solicitando que mencione en 1 min el mayor número de palabras posible que comiencen con determinada letra del alfabeto (T , M, D, F, A, O, S).Al mencionar las palabrasque empiecen con una letra específica se advierte que no se incluirán los nombres propios y las derivadas del mismo núcleo (aumentativos, diminutivos, diferentes tiempos verbales). Lo normal es que se mencionen de 10-20 palabras comenzando con determinada letra en 1 min.

Lectura. Primeramente, es necesario confirmar que el sujeto tenga una visión adecuada. El objetivo de la prueba es valorar la habilidad para leer alto y comprender lo que ha leído. Para la detección se enseña una hoja que tenga impresa una orden sencilla con letras grandes, negritas y legibles (CIERRE LOS OJOS o SAQUE LA LENGUA). Se indica que lea en voz alta el impreso, y que a continuación efectúe la instrucción. Se espera la respuesta hasta un tiempo razonable. En caso de presentarse dificultades se utiliza un nivel más elemental haciendo que el paciente lea alto y apunte el objeto, cuyo nombre se ha escrito (NARIZ o PUERTA). Lograr que lea un párrafo en voz alta es una prueba más compleja.

La alexia consiste en la pérdida de la capacidad para la comprensión del lenguaje escrito. La lectura de letras simples, palabras y textos diagnostican el síndrome de ceguera pura para las palabras.

Escritura. Se le entregaal examinado un papel blanco y un lápiz. Luego se indica que escriba una frase u oración sencilla con sentido lógico. En la valoración básica se obvian los errores ortográficos. La sospecha de agrafia indica la observación de la escritura de una sola letra, la construcción de palabras y de la firma. La prueba de fluidez de palabras consiste en pedir que escriba el mayor número posible que comiencen con la letra S en 5 min, y las de 4 letras que comiencen con C en 4 min. Excepto en el síndrome de ceguera pura para las palabras y el mutismo puro para las palabras, la escritura está alterada en las afasias.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Pruebas diagnósticas especiales

Se disponen de varias técnicas de neuroimágenes para identificar la causa del trastorno del habla o del lenguaje. En la disfonía pueden servir para el diagnóstico de una lesión compresiva del nervio vago.

El EEG puede servir para localizar la lesión cerebral. En las enfermedades periféricas que evolucionan con disfonía o disartria, el diagnóstico puede asistirse por la EMG y los estudios de conducción nerviosa.

El estudio del LCR, análisis de sangre y orina, y la biopsia cerebral pueden servir para la confirmación diagnóstica, especialmente en las enfermedades inflamatorias, infecciosas y neoplásicas.

Principales síndromes clínicos y fisiopatología

Afasia

Es la pérdida de la comprensión o de la expresión del lenguaje (hablado, escrito o por gestos) debido a una lesión cerebral adquirida. Cuando existe un déficit parcial se puede usar el término disfasia.

La función del lenguaje involucra a partes específicas del lóbulo temporal posterosuperior, el lóbulo parietal inferior, el lóbulo frontal inferolateral y las conexiones subcorticales entre estas regiones, por lo general, situadas en el hemisferio izquierdo, incluso en la mayoría de las personas zurdas. La lesión de una parte de esta zona triangular extensa (tumor, traumatismo, infarto o degeneración) produce una disfunción del lenguaje.

La clasificación más difundida de las afasias intenta relacionar los caracteres clínicos con el sitio de la lesión cerebral. Acorde con la perspectiva clásica se concibe la división de las áreas cerebrales del lenguaje en dos mitades: anterior con funciones motoras o ejecutivas y posterior con funciones sensitivas o receptivas. Las lesiones frontales causan afasia predominantemente motora (o de Broca); las lesiones de las regiones cerebrales posteriores ocasionan afasia, predominantemente, sensitiva (o de Wernicke), y las lesiones que interrumpen las vías entre las regiones frontales y las cerebrales posteriores causan afasia de conducción. En el síndrome de afasia global se afectan, gravemente, los aspectos motores y sensitivos del lenguaje. Usualmente la presentación inicial del infarto cerebral es la afasia global y residual tardía emerge la afasia de Broca.

La eferencia verbal puede ser no fluente (por lesión hemisférica anterior izquierda) y fluente (por lesión hemisférica posrolándica). Normalmente se emiten de 100-150 palabras por minuto. La afasia no fluente tiene un lenguaje pobre (menos de 50 palabras por minuto), producida con esfuerzo significativo, pobremente articulada o con frases de corta extensión (con frecuencia de una sola palabra), disprosódica, y con uso preferencial de sustantivos con sentido y ausencia relativa de preposiciones, artículos y adverbios. En casos severos la expresión se limita a algunas palabras (palabras émbolos con habla telegráfica o agramatismo).

La afasia fluente tiene los rasgos opuestos: muchas palabras de fácil producción, normalidad en la longitud y prosodia de la frase, y omisión frecuente de palabras con significado semántico.

En casos severos el paciente se torna locuaz, pero la expresión carece de contenido (ensalada verbal o jargonofasia); además, son abundantes las palabras malformadas o inapropiadas (parafasias). Las parafasias literales consisten en la sustitución de un fonema (la unidad mínima reconocible de un sonido) o una sílaba dentro de una palabra (la hierba es *ferde*). En las parafasias verbales o sustitución semántica se cambia una palabra por otra con significado parecido (la hierba es azul). Pueden aparecer neologismos (sílabas o palabras que no son parte del lenguaje) y omisiones (palabras que no se pronuncian).

La replicación cruda de los sonidos escuchados y las formas observadas se realiza mediante un circuito formado por las aferencias del sistema visual o auditivo, una porción intrahemisférica de sustancia blanca que conecta los lóbulos frontal y temporal (el fascículo arqueado), y una porción eferente desde los lóbulos frontales al sistema vocal y la mano. El significado de la información replicada se realiza mediante el acceso de la región persisilviana al resto del cerebro por las vías intrahemisféricas y transcallosas.

La interrupción de dichas vías intrahemisféricas y transcallosas producen dos tipos de afasias: sensitiva transcortical (las palabras escuchadas son repetidas en voz alta o copiadas sin comprenderlas) y motora transcortical (las palabras pueden ser repetidas y copiadas, pero no ocurre comunicación espontánea por la conversación o escritura).

La repetición normal en una afasia indica que el área persilviana no está lesionada (afasias transcortical, anómica y subcortical). También la fuerte tendencia a repetir como un loro (ecolalia) sugiere una lesión extrasilviana, con frecuencia, de las áreas vasculares limítrofes. El déficit de la repetición ocurre en casi todas las formas mayores de afasia debidas a lesiones en las áreas perisilvianas del lenguaje. En la afasia de conducción es distintiva la incapacidad de repetir lo que se le dice, a pesar de una comprensión adecuada.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Otras desconexiones pueden ocurrir en las vías subcorticales provenientes o dirigidas hacia la periferia. Las desconexiones de las vías aferentes incluye a la alexia con agrafia o afasia sensitiva visual (se afecta la lectura y escritura), sordera pura para las palabras o afasia sensitiva auditiva (se afecta la comprensión auditiva del lenguaje) y afasia sensitiva subcortical (se afectan ambos tipos de información). Las desconexiones de las áreas motoras produce el mutismo puro para las palabras o afasia motora subcortical.

La anomia o disnomia (errores limitados en la denominación por confrontación) se hallan en la mayoría de las afasias y son inespecíficos para el diagnóstico topográfico de una lesión cerebral focal. En contraste, la disnomia amnésica tiene un gran valor localizador. En dicho síndrome el paciente ha olvidado el nombre del objeto, brinda una descripción de su función, y es inconciente del déficit. Esta entidad puede evolucionar a la afasia de Wernicke cuando se debe a una lesión expansiva.

Algunas afasias son resultado de infartos en los ganglios basales, en especial de los extremos caudal y anterior de la cápsula interna (afasia fluida y disártrica con deterioro de la comprensión auditiva y hemiparesia derecha), o de los núcleos anterolaterales del tálamo dominante (semeja la afasia sensorial transcortical).

La clasificación anatómica de las afasias tiene limitaciones. Una lesión pequeña puede afectar, de manera severa, la expresión y comprensión (Tabla 6.3). En contraste, una lesión extensa, a veces, causa un déficit aislado. La mayoría de los trastornos afásicos son complejos

Tabla 6.3. Correlación clinicotopográfica de las afasias

Síndrome afásico	*Ubicación de la lesión en el hemisferio dominante*	*Signos asociados usuales*	*Causas principales*
Afasia de Broca	Parte posterior del giro frontal inferior	Debilidad faciobraquial derecha	Ictus (usualmente por embolia en la rama superior de la ACM) trauma, tumor, infección
Afasia de Wernicke	Parte posterior del giro temporal superior (incluye al giro angular y supramarginal)	Ninguno, a veces hemianopsia o cuadrantonopsia	Ictus (usualmente por embolia en la rama inferior de la ACM), absceso, tumor
Afasia de conducción	Región silviana posterior y superior (giro supramarginal o ínsula), específicamente el fascículo arqueado	Ninguno, a veces pérdida sensorial cortical braquial derecha, dolor pseudotálamico	Ictus (usualmente por embolia en la rama parietal ascendente o temporal posterior de la ACM), neoplasias, traumas
Afasia global	Perisilviana grande o focal en las áreas de Broca y Wernicke	Hemianopsia homónima, hemiplejía a predominio braquial	Ictus (usualmente infarto por oclusión de la ACI o ACM), tumor, trauma, infección
Afasia motora transcortical	Corteza frontal dorsolateral (anterior o superior al área de Broca)	Apraxia bucofacial, abulia y mutismo acinético, hemiparesia (ocasional)	Infarto de zona limítrofe anterior (entre las ACA y ACM), oclusión de la rama de Heubner de la ACA izquierda
Afasia sensitiva	Unión temporoparieto-occipital transcortical	Déficit sensitivo cortical, agnosia (rodeando al área de Wernicke, posterior o inferior)	Infarto de zona limítrofe visual o hemianopsia transitoria posterior, neoplasia, enfermedad degenerativa
Afasia transcortical	Hemisférica, área vascular limítrofe mixta	Déficit motor, sensitivo y visual variable	Infarto de zona limítrofe, anoxia, intoxicación por CO
Afasia subcortical	Tálamo anterolateral, estriado, cápsula interna	Hemiplejía/pérdida de la sen- disartria	sibilidad, Ictus
Afasia anómica	Profunda en la porción basal y posterior del lóbulo temporal infarto por oclusión de las ramas	Variable, residual de otras afasias neoplasias, encefalitis	Enfermedad de Alzheimer, herpética, abscesos, temporales de la ACP
Sordera pura a las palabras	Tercio medio del giro temporal superior*	Ninguno o cuadrantanopsia	Ictus (embolia de una rama de la división inferior de la ACM)
Ceguera pura a las palabras	Calcarina y sustancia blanca o callosa (o giro angular)	Hemianopsia derecha	Infarto por oclusión de la ACP
Mutismo puro a las palabras (afemia)	Área de Broca o inmediatamente inferior	Hemiparesia transitoria, apraxia bucofacial	Ictus

*Generalmente se debe a una lesión bilateral.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

porque involucran la recepción y expresión (aunque usualmente predomina más un déficit), pocos pacientes se limitan a un solo tipo, y los caracteres clínicos pueden variar durante el desarrollo y resolución de la enfermedad.

La presencia de estos trastornos del lenguaje durante horas siempre refleja una lesión cerebral estructural focal, cuyas causas usuales son infarto y hemorragias en la distribución de la rama mayor de una arteria cortical. Los síndromes más específicos, especialmente por afectación de la división superior de laACM, son causados frecuentemente por oclusiones embólicas.

Las crisis epilépticas, la insuficiencia arterial transitoria, y los trastornos metabólicos (hipoglucemia, hiponatremia) que agravan una lesión antigua causan, con frecuencia, síntomas transitorios. Las causas delesión sostenida menos comunes incluyen los traumas cerebrales, las lesiones ocupantes de espacio, inflamatorias y desmielinizantes.

Disartria

Es la incapacidad para articular las palabras, de manera adecuada, y resulta de la afectación de las vías motoras, no de la zona cortical del lenguaje. La disfunción ocurre en la iniciación, control, y coordinación de las estructuras articulatorias involucradas en la emisión del habla. Puede deberse a debilidad de los músculos faciales, masticatorios, de la lengua o de la laringe, a enfermedades del cerebelo o del sistema motorextrapiramidal.

Acorde con la causa puede tener un perfil evolutivo diferente: súbita en las enfermedades cerebrovasculares, de inicio brusco en las disartrias psicógenas, carácter fluctuante en algunas enfermedades motoras extrapiramidales, y progresiva en las enfermedades degenerativas y las neoplasias. La disartria puede aparecer en la afectación carotídea o en la vertebrobasilar. Según el carácter se distinguen los subtipos siguientes:

- Flácida. Ocurre, por lo general, por lesión de los núcleos motores del bulbo y la protuberancia inferior,o de los nervios craneales derivados (parálisisde la neurona motora inferior). El habla es confusa, hay dificultad especial para enunciar las letras vibrantes (R) y se constata amiotrofia con fasciculacionesde la lengua y parálisis del paladar, labios, o lengua. La disartria o disfonía con fatigabilidad prominente probablemente se debe a una miastenia grave.
- Espástica. Es secundaria a una lesión de los tractos corticobulbares, usualmente en el contexto de la parálisis pseudobulbar. El habla es lenta, de bajo tono y monótona. Los reflejos del maxilar y otros reflejos faciales se aumentan.
- Hipocinética. Se presenta en el parkinsonismo y se distingue por la hipofonía, lentitud, monotonía o disprosodia (sin inflexión). En los casos avanzados solo es posible susurrar.
- Atáxica. Es típica de las lesiones del cerebelo. Existe una falla de la coordinación entre el habla y la respiración. Aparecen irregularidades en la articulación de los sonidos con habla escandida (monotonía, lentitud y separación no natural entre las sílabas de las palabras). La combinación de habla escandida, ataxia y nistagmo (tríada de Charcot) puede encontrarse en la esclerosis múltiple.
- Coreiforme. Hay prolongación de fonemas y segmentos de oraciones entremezclados con silencios (cualidad explosiva). Se presenta en la enfermedad de Huntington y los trastornos mioclónicos.
- Distónica. Produce un ritmo lento de habla con prolongación de los fonemas y segmentos individuales. Ocurre en la distonía primaria.
- Confusa o combinada. Cuando se combina una lesión del tracto corticonuclear y una lesión cerebelosa es imposible determinar la ubicación específica por los caracteres del habla. Este subtipo de disartria aparece en la esclerosis múltiple, enfermedad deWilson y esclerosis lateral amiotrófica avanzada. En la afasia de Broca parcialmente recuperada se presenta una disartria difícil de diferenciar de un déficit articulatorio puro.

La disartria aguda aislada (sin déficit sensorimotor) tiene un pobre valor localizador, es difícil de interpretar y frecuentemente se atribuye a un trastorno tóxico o metabólico. El infarto pequeño que afecta el brazo anterior o parte superior de la rodilla de la cápsula interna, la corona radiada o el puente puede presentarse con el síndrome de disartria-paresia facial.

Disfonía

Implica una alteración en la voz, cuantitativa (hipofonía) o cualitativa (disfonía espástica). Se recomienda de primera instancia realizar una exploración física buscando linfadenopatías en el cuello e indicar el examen bucofaringolaringológico especializado para descartar las afecciones locales. La limitación de la excursión de los músculos respiratorios produce un limitado volumen de voz (voz susurrada). La parálisis de ambas cuerdas vocales produce afonía total.

Los signos que sugieren una causa neurológica de disfonía son: fatiga vocal, temblor vocal, voz aérea o débil, tensión vocal o interrupciones, trastornos de la resonancia, asociación de disatria o disfagia.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

En la afonía psicógena el paciente siente que no puede hablar con todo el tono de voz, solamente puede mover su boca o susurrar; sin embargo, al toser produce un sonido normal que indica el cierre de las cuerdas vocales. La presencia de sonido normal en la risa y el llanto puede observarse en la afonía funcional, abuso o mal uso del habla y en las disfonías espasmódicas.

Amnesias y demencias

La amnesia se define como la disfunción de la memoria declarativa. Dicha disfunción implica la capacidad cerebral de registrar, retener y recuperar información. Las amnesias se clasifican desde diferentes perspectivas útiles (Tabla 6.4).

Dentro de las estructuras anatómicas de importancia clave en la función de la memoria se incluyen:

- Regiones diencefálicas. Específicamente las partes mediales de los núcleos talámicos dorsomedial y de la línea media adyacente.
- Regiones mediales del lóbulo temporal. Incluye la formación del hipocampo (giro dentado, cuerno de Ammón, complejo subicular y la corteza endorrinal), corteza perirrinal y giro parahipocampal.
- Sustancia gris septal, núcleo accumbens, banda diagonal de Broca y la sustancia gris hipotalámica paraventricular. Los núcleos septales tienen conexiones con el hipocampo a través del fórnix precomisural y con la amígdala mediante la banda diagonal.

La amnesia declarativa global o independiente del dominio puede ocurrir por lesiones bilaterales de alguna de estas tres regiones, incluso si las restantes permanecen intactas. Una lesión unilateral izquierda o derecha produce típicamente una amnesia específica para la información verbal o no verbal, respectivamente. Cuando dicha lesión unilateral se prolonga tiende a ocurrir que la región cerebral relativamente intacta asume las funciones de la memoria verbal y no verbal.

El acervo de hechos y reglas adquiridos se almacenan en las cortezas de asociación de cada lóbulo cerebral. La lesión de una región neocortical puede resultar en una amnesia retrógrada almacenada en esa área y una amnesia anterógrada para el tipo de información relacionado. El déficit de memoria por una lesión neocortical es de un dominio específico donde la pérdida de las memorias antiguas y la incapacidad para ganar nuevas memorias reflejan el tipo de información representado en esa área neocortical. Las lesiones extensas de la neocorteza pueden causar un déficit de la memoria y el aprendizaje, lo cual depende más del tamaño de la lesión que de su ubicación.

La disfunción de la memoria es la manifestación central de la mayoría de las demencias y puede ocurrir por lesiones extensas en diferentes partes del cerebro, pero la integridad de ciertas partes específicas del diencéfalo y las partes inferomediales de los lóbulos temporales son fundamentales para la retención de la memoria.

Las principales causas de amnesia:

- Infarto cerebral (hipocampal bilateral o del lado dominante, tálamico anteromedial bilateral o dominante, del prosencéfalo basal).
- Hemorragia subaracnoidea (usualmente por ruptura de aneurisma de la arteria comunicante anterior).
- Encefalopatía hipoxicoisquémica (lesión hipocampal por parada cardíaca o por intoxicación por CO).
- Postraumatismo craneal grave (diencefálico, temporal inferomedial u orbitofrontal).
- Epiléptica. Crisis del lóbulo temporal, estado posictal, posterior al estado epiléptico prolongado.
- Infecciosa. Encefalitis por VHS, meningitis tuberculosa y otras meningitis granulomatosas.
- Neoplasias (del piso y paredes del tercer ventrículo y sistema límbico).
- Enfermedad de Alzheimer (fase inicial) y otras demencias degenerativas.
- Inmunitario. Encefalitis límbica o paraneoplásica.
- Trastornos alcohólico-nutricionales. Síndrome de Wernicke-Korsakoff, después del *delirium tremens*.
- Intoxicaciones por fármacos o drogas (inhalación crónica de solventes orgánicos, anfotericina B, litio).
- Facticia (psicógena). Histeria.

Tabla 6.4. Clasificación de los principales tipos de amnesia

Aspecto	*Tipos*	*Déficit de la memoria*
Temporal	Retrógrada	Información aprendida antes del inicio de la amnesia
	Anterógrada	Información que se presenta después del inicio de la amnesia
Modalidad	Global	Información relacionada con todos los canales sensitivos
	Específica	Información a través de un canal sensitivo afectado (visual)
Duración	Permanente	Por semanas, meses o años. Puede ser estable (fija) o progresiva
	Transitoria	Pasajera (por horas o días)

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Principales síndromes clínicos

La disfunción de la memoria puede encontrarse en un síndrome que demuestra este elemento sostenido y aislado (amnesia pura), transitorio y aislado (amnesia global transitoria) y otro donde el déficit en la memoria es el elemento esencial de un conjunto de alteraciones cognitivas (demencia). La memoria también se puede afectar secundaria al impedirse su funcionamiento por un trastorno mental asociado (retraso mental, delirio, depresión, ansiedad), una discapacidad perceptiva específica o motora.

Amnesia pura

El síndrome amnésico se define como un estado mental anormal donde la memoria y el aprendizaje están afectados, en mayor proporción, con respecto a otras funciones cognitivas en un paciente conciente. Dicho síndrome usualmente se debe a la lesión hipocampal bilateral y posee diversos caracteres distintivos:

- Trastorno de la memoria declarativa. Se refiere al conocimiento fáctico o basado en hechos. Comprende el trastorno de la memoria episódica (memoria para caras, objetos o acontecimientos únicos) y la memoria semántica (memoria para clases de objetos o sucesos).
- Déficit de la memoria reciente (recuerdos más nuevos) de intensidad variable. El déficit siempre incluye, además, la información adquirida después de aparecer el trastorno (amnesia anterógrada) y en grado variable la información previa al trastorno (amnesia retrógrada).
- Amnesia global. No es posible adquirir la información verbal y no verbal a través de ningún canal sensorial. El sujeto repite las mismas experiencias, pero no logra aprender de estas.
- Conservación de la memoria de procedimientos. En la mayoría de las amnesias se preserva la memoria basada en habilidades o ejecución de actividades.
- Preservación de la memoria inmediata (información que después de percibida solo se retiene por menos de 60 s) y de la memoria remota (recuerdos más antiguos).
- Función cognitiva general intacta. No hay déficit de la atención y percepción (en el delirio y en el estupor), del recuerdo (en la histeria), lenguaje (afasia de Wernicke), motivación (apato-abulia, depresión), inteligencia y razonamiento (retraso mental).
- Desorientación en tiempo, y frecuentemente en espacio. Desconoce el tiempo y el lugar porque estos datos se aprenden mediante la memoria declarativa.
- Confabulación. Ocurre creación de información que el sistema de la memoria no ha brindado.

Existen múltiples causas de amnesia. La información sobre el inicio y progresión temporal del deterioro de la memoria es útil para enfocar el diagnóstico de la causa. Dentro de las causas agudas y subagudas se hallan: epilepsia, traumas craneoencefálicos graves, encefalitis por herpes simple, meningitis tuberculosa, rotura de aneurismas de la circulación anterior con infarto en el cerebro anterior basal, infartos de sistemas relacionados con la memoria (núcleos talámicos mediales, cortezas temporales), encefalopatía anóxica e isquémica, encefalopatía de Wernicke, y la amnesia psicógena.

Por lo general un inicio agudo con declinación estable sugiere un ictus o un episodio hipoxicoisquémico. Cuando el deterioro agudo tiene una progresión a saltos es muy probable la presencia de infartos cerebrales múltiples.

Un trastorno subagudo (progresión en semanas o meses) puede indicar una pérdida de la memoria relacionada con depresión, un tumor cerebral del suelo y paredes del tercer ventrículo, una encefalitis, y varios fármacos o drogas (inhalación crónica de solventes orgánicos, anfotericina B, litio, antidepresivos, antiepilépticos, anticolinérgicos). Una declinación insidiosa y lentamente progresiva sugiere una demencia relacionada con el alcohol, la enfermedad de Alzheimer u otra enfermedad neurodegenerativa.

También se especifican los síntomas asociados al inicio o con la progresión del deterioro de la memoria. La cefalea y las crisis epilépticas pueden deberse a tumores, aneurismas, encefalitis, enfermedades neurodegenerativas o a secuelas de un ictus. La depresión y el insomnio pueden influir en la gravedad de los síntomas. Asimismo, un trastorno primario de la memoria puede afectar las actividades diarias, las relaciones sociales, el trabajo, el sueño y el estado de ánimo. Los cambios mentales asociados son, con frecuencia, reportados por la familia y pueden ser un hallazgo incidental, una consecuencia de la disfunción de la memoria o una pista hacia la causa subyacente.

Amnesia global transitoria

Es un síndrome raro caracterizado por la presentación brusca de un déficit de la memoria anterógrada (incapacidad para retener nueva información), el cual (desde varias semanas a años) es común y de intensidad variable. Durante la crisis la mayoría de los enfermos repiten las mismas preguntas y aparentan

booksmedicos.org

booksmedicos.org

estar desorientados en tiempo y espacio. Típicamente no existe pérdida de la conciencia, ni desorientación en persona, ni otros síntomas cognitivos adicionales.Asociado a esto puede referirse náuseas, vértigo y cefalea.

El trastorno típico dura entre 30 min y 24 h. La recuperación es gradual mientras cede el episodio. A medida que desaparece la amnesia anterógrada, la extensión temporal de la amnesia retrógrada se acorta. Después de la recuperación el paciente mantiene la amnesia del periodo y, con frecuencia, de algunas horas previas. Los ataques recurren en más de 25 % de los pacientes, y más de 5 % tienen más de tres.

Dentro de las causas propuestas se incluye la isquemia de la parte posteromedial del tálamo o del hipocampo, migraña, crisis epilépticas, congestión venosa, y trastornos psíquicos. La amnesia transitoria benigna es esencialmente retrógrada y se produce por el consumo excesivo del alcohol, dosis altas de sedantes, drogas ilícitas y cantidades pequeñas de benzodiacepinas (midazolam, triazolam).

Amnesia facticia (psicógena)

Los trastornos de la memoria también pueden ser simulados, especialmente en el contexto de una ganancia financiera o legal. La amnesia psicógena es clásicamente retrógrada total y altamente selectiva. Es peculiar que la amnesia sea máxima con las crisis emocionales, afecte a los hechos remotos igual o más que a los recientes, y que el sujeto pida ayuda para averiguar su identidad e historia personal. No obstante, con frecuencia, recuerda eventualidades públicas y su comportamiento es normal a pesar de que ha perdido totalmente la memoria. Al examinar al paciente con pseudoamnesia se constata que responde mal a las pruebas fáciles de opciones múltiples de reconocimiento.

En contraste, la pérdida de memoria de origen orgánico se caracteriza por desorientación más intensa referida al tiempo, menor respecto a lugares y personas y en los hechos cargados de emotividad, y nunca del yo (excepto en el delirio). La persona no recuerda las experiencias (personales y públicas) y son normales las pruebas de memoria implícita. En el síndrome de Ganser (amnesia, trastorno de la conciencia y alucinaciones) la conducta es absurda y el paciente da respuestas sin sentido a las preguntas que se le hace.

Demencia

Es un síndrome clínico adquirido de disminución multidimensional o global, sostenida o permanente, de las funciones cognitivas que interfiere con el desenvolvimiento ocupacional y social del individuo. En la mayor parte de los casos no hay alteración de los mecanismos excitatorios de la conciencia.

La definición clásica señala que en adición a la disfunción de la memoria (especialmente la de corto plazo), ocurre al menos una de las manifestaciones clínicas siguientes: afasia, apraxia, agnosia o disfunción ejecutiva (dificultad para planificar , organizar, secuenciar o razonar abstractamente); sin embargo, en la actualidad, la definición de demencia se concibe desde una perspectiva más amplia y no necesariamente implica el hallazgo de la disfunción de la memoria. En determinadas enfermedades con demencia la alteración de la memoria es un hallazgo menos importante y predomina el trastorno de otras funciones cognitivas y la conducta.

Teniendo en cuenta lo anterior, los criterios diagnósticos de demencia general comprenden los aspectos siguientes:

- Deterioro de la función cognitiva y conductual que involucra un mínimo de dos de los dominios siguientes: memoria (registro, almacenamiento y evocación); lenguaje (dificultad para pensar en palabras comunes mientras se habla, vacilación, errores en el habla, ortografía y escritura); procesamiento visuoespacial complejo (prosopagnosia, agnosia para objetos); praxia (pérdida de la habilidad para imitar, producir y comprender los movimientos complejos y gestos); función ejecutiva (pobreza en la toma de decisiones, incapacidad para planear actividades complejas o secuenciales) y conducta (agitación, desmotivación, aislamiento social, apatía, desinhibición).
- Las alteraciones deben ser adquiridas (indicando un deterioro con respecto a las capacidades previas del individuo), referida por el paciente o un informador fiable, objetivada en la exploración neuropsicológica, persistentes durante semanas o meses de duración y constatadas en el paciente con un nivel de conciencia normal.
- Las alteraciones tienen una intensidad suficiente como para interferir en las actividades habituales del sujeto, incluyendo las ocupacionales y sociales.
- Las alteraciones evolucionan sin trastorno del nivel de conciencia hasta fases terminales, aunque pueden ocurrir perturbaciones transitorias intercurrentes.

Dentro de los síntomas neuropsiquiátricos que pueden asociarse a la demencia se hallan: depresión, ansiedad, desorientación, deterioro del juicio, conducta motora aberrante (actividad motora excesiva como deambular, mover las manos, no sentarse tranquilo), conducta obsesiva-compulsiva (pensamientos recurrentes, actos

booksmedicos.org

booksmedicos.org

repetitivos sin utilidad), apatía (disminución de la motivación, de la conducta dirigida a objetivos, de la cognición dirigida a objetivos, y de las relaciones sociales (Tabla 6.5), agitación motora (actividad motora excesiva asociada con la sensación de tensión interna), desinhibición (conducta interpersonal y social inadecuada, pérdida del tacto, impulsividad), euforia (humor exagerado asociado con sensación excesiva de felicidad y confianza sin elevación del ritmo motor y mental), irritabilidad (alta susceptibilidad para provocar furia o agitación) y psicosis (con ilusiones o alucinaciones). Los patrones de sueño con frecuencia están alterados. En las fases tardías y graves aparece dependencia para las actividades de la vida diaria (caminar, vestirse, aseo, comer), encamamiento, incontinencia y ausencia de lenguaje.

Principales causas

La demencia es un síndrome con múltiples causas. Desde el punto de vista etiopatogénico se distinguen tres grandes grupos: neurodegenerativas primarias; Secundarias a trastornos cerebrales directos y secundarias a trastornos sistémicos.

Las demencias neurodegenerativas primarias se subdividen en dos grandes grupos acorde a la presencia o ausencia de signos neurológicos:

1. Formas puras. Enfermedad de Alzheimer, DFT (subtipo conductual, afasia progresiva primaria no fluente, demencia semántica), atrofias corticales posteriores (déficit visuoespacial progresivo primario, apraxia progresiva primaria).
2. Formas plus. Enfermedad con cuerpos de Lewy, enfermedad de Parkinson-demencia, atrofia de múltiples sistemas, DFT-parkinsonismo 17, DFT con enfermedad de la neurona motora, degeneración corticobasal, parálisis supranuclear progresiva, taupatía familiar de múltiples sistemas, enfermedad de Huntington, gliosis subcortical progresiva, demencia sin hallazgos histopatológicos distintivos, ciertas formas de ataxias espinocerebelosas (como ASC 1-3, DRLPA).

Las demencias secundarias a trastornos cerebrales directos engloban a seis categorías etiológicas:

1. Demencia vascular: infartos de múltiples territorios, infarto de sitio estratégico, enfermedad de pequeña arteria cerebral (hipertensiva, CADASIL), encefalopatía hipóxica, vasculitis primaria del SNC, angiopatía amiloide.
2. Infecciones: enfermedad de Jacob-Creutzfeld y otras priónicas, sífilis, HIV, encefalitis herpética, enfermedad de Lyme, panencefalitis esclerosante subaguda, leucoencefalopatía multifocal progresiva, enfermedad de Whipple, secuela de infecciones crónicas (virus, bacterias, hongos, parásitos), absceso cerebral, quistes parasitarios.
3. Enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple o la encefalomielitis desmielinizante aguda.

Tabla 6.5. Trastornos conductuales y ejecutivos por una lesión prefrontal

Síndrome clínico	*Características clínicas*
Prefrontal dis-ejecutivo o frontal dorsolateral	Deterioro predominante de las funciones ejecutivas. Se manifiesta perseveración, dependencia del ambiente (conducta de imitación de los que realiza el explorador y de utilización al presentarle el objeto), trastorno de la fluencia verbal y no verbal, y trastorno de la programación motora (desorganización). Puede asociarse con la afasia motora transcortical en lesión dominante, o de aprosodia motora transcortical en lesión no dominante
Orbitofrontal	Deterioro predominante de la personalidad con desinhibición. Existe moría (perturbación alegre y cínica del humor con tendencia al chiste, retruécano, juego de palabras y bromas pesadas, imprudentes y socialmente inapropiadas), pérdida del afecto ordinario (irritable, lábil, insensible, y sin compasión), falta de juicio e irresponsabilidad (toma decisiones y no prevé las consecuencias), conducta antisocial y sexualmente indecente, distractibilidad (incapaz de esfuerzo mantenido)
Frontal medial o del cingulado anterior	Reducción cuantitativa de la actividad psicomotora espontánea e iniciativa. Se demuestra apatía (indiferencia al medio que le rodea con humor neutro, desmotivación, indiferencia facial) asociada con abulia o hipobulia (disminución de la voluntad para las acciones voluntarias, demora varios minutos en responder) o acinesia (esta recostado, inmóvil y silencioso (mutismo acinético) durante días o semanas sin presentar parálisis o trastorno de conciencia). Puede asociar dependencia del ambiente, anormalidad en la atención-inhibición, paresia en extremidades inferiores, e incontinencia de orina y heces

booksmedicos.org

booksmedicos.org

4. Neoplasias cerebrales primarias o metastásicas, demencia posradiación.
5. Lesión cerebral traumática, demencia pugilística, hematoma subdural o intraparenquimatoso cerebral, hidrocefalia crónica del adulto.
6. Enfermedades metabólicas cerebrales congénitas: lisosomales (leucodistrofia metacromática, Niemann-Pick tipo C, Gaucher , Krabbe y Fabry , gangliosidosis GM-1 y GM-2, mucopolisacaridosis tipo III), peroxisomales (adrenoleucodistrofia), hidrato de carbono (enfermedad por cuerpos de poliglucosanos del adulto, enfermedad por cuerpos de Lafora), lípidos (xantomatosis cerebrotendinosa, lipodistrofia membranoso, enfermedad de Kuf), metales (enfermedad deWilson, neuroferritinopatía, neurodegeneración con acumulación de hierro, enfermedad de Fahr), mitocondrial (MELAS, MERFF), otros (neuroacantocitosis, déficit del ciclo de la urea).

Por último, se distinguen las demencias secundarias a los trastornos sistémicos siguientes:

- Trastorno metabólico-nutricional: deficiencia de vitamina B_1, B_{12} o folato; insuficiencia cardíaca, pulmonar, hepática o renal, porfiria.
- Endocrinopatías: hipotiroidismo, hipertiroidismo, hipoparatiroidismo, hiperparatiroidismo, síndrome de Cushing, enfermedad deAddison, hipoglucemia prolongada o recurrente.
- Tóxicos: drogas, alcoholismo crónico, metales pesados y sustancias orgánicas, CO, demencia por diálisis.
- Enfermedades inflamatorias por mecanismo inmune: lupus eritematoso sistémico, otras vasculitis asociadas con conectivopatías, encefalopatía de Hashimoto, enfermedad de Behçet, sar coidosis, enc efalitis paraneoplásica límbica.

A partir de los datos clínicos es importante enfatizar en las causas que al tratarse, de manera adecuada, se puede revertir la demencia (demencias potencialmente reversibles). Dentro de dicho grupo se incluyen: neoplasias, enfermedades metabólicas, hematoma subdural, intoxicaciones, infecciones diversas (bacterianas, virales, hongos, sífilis), enfermedades autoinmunes, fármacos (antidepresivos, ansiolíticos, hipnóticos, antiarrítmicos, antihipertensivos, antiepilépticos, anticolinérgicos), deficiencias nutricionales, y otros desórdenes (hidrocefalia crónica del adulto, enfermedad de Whipple, sarcoidosis, depresión).

La depresión, la deficiencia de vitamina B_{12}, y el hipotiroidismo son comorbilidades que aparecen en los pacientes ancianos con demencia sospechada. Estos trastornos deben reconocerse y tratarse, aunque puede no ocurrir la recuperación completa de la disfunción cognitiva con la terapéutica.

Existen ciertas formas clínicas que orientan hacia ciertas causas o categorías de enfermedades (Tablas 6.6 y 6.7).

Enfermedad de Alzheimer

Es la principal causa de demencia y, especialmente, del grupo que demuestra solo este síndrome. Por lo general el grupo de las demencias aisladas tiene las características siguientes:

- Un inicio insidioso y empeoramiento progresivo de la memoria (especialmente de la episódica anterógrada), y otras funciones cognitivas.

Tabla 6.6. Diferencias entre la demencia por lesión predominantemente cortical o subcortical

	Demencia subcortical	*Demencia cortical*
Trastornos de la motilidad y movimientos involuntarios	Usuales (bradicinesia, disartria)	Raros y tardíos
Deterioro de la memoria	Desproporcionada hacia la memoria de trabajo, estratégica y de procedimientos	De la memoria declarativa global
Otros trastornos neuro psiquiátricos típicos	Bradifrenia, apatía, depresión	Disfasia, dispraxia, agnosia y discalculia
Regiones con cambios patológicos prominentes*	Estriado y tálamo	Áreas de asociación de la corteza cerebral
Ejemplos de enfermedades	Enfermedad de Huntington, enfermedad de Parkinson, parálisis supranuclear progresiva, enfermedad de Wilson, infección por HIV	Enfermedad de Alzheimer o Pick

*No existe una distinción anatóm ica estricta entre ambas formas. La enfermedad c on cuerpos de Lewy y la hidrocef alia crónica del adulto tienen hallazgos de ambas categorías.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 6.7. Formas clínicas especiales de demencia y causas relacionadas

Formas clínicas	*Causas frecuentes*
Demencia insidiosa aislada	Enfermedad de Alzheimer, enfermedad de Pick, ciertos casos de sida, síndromes de afasia progresiva, demencia degenerativas frontotemporal
Demencia con síntomas motores extrapiramidales (corea, distonía, rigidez, temblor, bradicinesia)	Enfermedad de Parkinson-demencia, demencia con cuerpos de Lewy degeneración ganglionar corticobasal, enfermedad de Huntington, demencia multiinfarto, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, demencia pugilística, enfermedad de Wilson, enfermedad de Hallervorden-Spatz, calcificación de los ganglios basales, neurosífilis, enfermedad de Lafora
Demencia con ataxia cerebelosa	Demencia vascular, enfermedad de Wernicke-Korsakoff, degeneración cerebrocerebelosa, epilepsia mioclónica, enfermedad por almacenamiento de lípidos
Tríada de demencia, ataxia de la marcha e incontinencia	Hidrocefalia crónica del adulto, enfermedad de pequeño vaso cerebral (demencia vascular subcortical), enfermedad neurodegenerativa que involucra los núcleos basales
Parálisis oculomotora	HTE, parálisis supranuclear progresiva, enfermedad de Wernicke
Demencia con trastornos de la sensibilidad	Déficit de vitamina B_{12}, neurosífilis, demencia vascular, neoplasia cerebral
	Demencia con signos focales, súbita o de progresión escalonada Demencia vascular: infarto de múltiples territorios, estratégico o lacunar
Demencia con evolución rápida	Enfermedad priónica (como la de Jacob-Creutzfeldt), sífilis, encefalitis herpética, trastorno endocrinometabólico, vasculitis cerebral, encefalitis límbica paraneoplásica, hematoma subdural, neoplasia cerebral
Con uno o varios signos de enfermedad sistémica: fiebre, frecuencia cardíaca anormal, hipotensión arterial, diaforesis, pérdida de peso, ictericia, mixedema, organomegalia, análisis de sangre anormales	Enfermedad endocrina (hipotiroidismo, síndrome de Cushing, hipopituitarismo), déficit nutricional (enfermedad de Wernicke, degeneración subaguda combinada, pelagra), intoxicación crónica (arsénico, bismuto, oro, manganeso, mercurio, CO), meningoencefalitis crónica (sífilis, criptococosis), encefalitis paraneoplásica, degeneración hepatolenticular, encefalopatía por hipoxia o hipoglucemia prolongada, encefalopatía primaria por sida

- Déficit en varias áreas cognitivas específicas (disfasia, acalculia o discalculia, desorientación visuoespacial, apraxia ideacional y apraxia ideomotora).
- Ausencia de trastornos de conciencia.
- Ausencia de hallazgos clínicos de enfermedades sistémicas causantes de demencia o de signos neurológicos focales (hemiparesia, déficit sensorial, déficit del campo visual) o motores extrapiramidales precoces.
- Inicio entre los 40-90 años.
- Resultados de laboratorio inespecíficos. LCR con presión y contenido normal, EEG normal o con cambios inespecíficos, TC o RM de cráneo con atrofia cerebral.

El criterio diagnóstico central de la enfermedad de Alzheimer es el déficit de la memoria episódica caracterizado por: inicio en la edad adulta; evolución gradual y lentamente progresiva durante más de 6 meses reportada por pacientes o informantes; objetivada significativa (por lo general existe un déficit del recuerdo que no mejora significativamente o no se normaliza con claves o pruebas de reconocimiento, controlando, de manera previa, que el aprendizaje de la información haya sido efectivo) y afectación aislada o asociada con otras alteraciones cognitivas al inicio de la enfermedad o al avanzar. Este fenotipo es el más típico o común; además, se describen los síndromes siguientes clínicos atípicos como expresión de la enfermedad de Alzheimer: afasia no-fluente progresiva, afasia logopénica, variante frontal, y atrofia cortical posterior.

Los criterios diagnósticos de soporte son costosos, restrictivos, sofisticados y usualmente no están accesibles para la práctica clínica diaria. Consisten en el hallazgo de los marcadores siguientes:

- Atrofia del lóbulo temporal medial: pérdida de volumen del hipocampo, corteza entorrinal y amígdala demostrado por RM con valoración cualitativa usando puntuación visual (referenciada a poblaciones bien caracterizadas con normas de edad) o volumetría cuantitativa de las regiones de interés (referenciada a poblaciones bien caracterizadas con normas de edad).
- Biomarcador anormal del LCR: bajas concentraciones del amiloide *beta* 1-42, aumento de las concentraciones totales de tau o incremento de las concentraciones de fosfo-tau o combinaciones de los tres.
- Patrón específico de neuroimagen funcional con PET reducción del metabolismo de la glucosa en las regiones corticales parietotemporales bilaterales u otros ligandos bien validados, incluyendo los que se introduzcan como el compuesto B de Pittsburg o FDDNP (2-(1-[6-[(2-[18F]fluoroetil](metil)amino]-2-naftill]etilideno)malononitrilo).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

– Mutación autosómica dominante probada dentro de la familia inmediata (enfermedad de Alzheimer familiar). Se identifica en los cromosomas 21 (proteína precursora de amiloide), 14 (presenilina 1) y 1 (presenilina 2) (Dubois, B. *et al*, 2007).

En los criterios de apoyo adicionales para el diagnóstico de la enfermedad se incluyen:
– Deterioro de las funciones cognitivas específicas. Disfasia, dispraxia, deterioro del procesamiento visual complejo.
– Incapacidad para desarrollar las tareas cotidianas y alteraciones conductuales.
– Historia familiar, en particular, si está confirmada neuropatológicamente.
– LCR con normalidad en la presión de apertura, celularidad, concentración de glucosa y proteínas.
– EEG normal o con enlentecimiento del ritmo posterior dominante (pérdida de la actividad *alfa*) e incremento en las ondas lentas difusas al avanzar la enfermedad.
– TC o RM con signo de atrofia de la corteza cerebral y documentación de su progresión en estudios seriados.

Los criterios de exclusión de la enfermedad de Alzheimer son:
– Inicio agudo.
– Aparición temprana de parkinsonismo, inestabilidad de la marcha y caídas frecuentes, ataxia cerebelosa, síndrome corticoespinal, alucinaciones visuales crisis epilépticas, cambios conductuales (en particular desinhibición, euforia o psicosis), depresión mayor, bradipsiquia intensa.
– Signos neurológicos focales (incluyendo hemiparesia, pérdida sensitiva, déficit en campos visuales, parálisis de la mirada vertical).
– Incontinencia urinaria de causa no urológica en la fase inicial de la demencia.
– Fluctuaciones acusadas y frecuentes de las funciones cognitivas.
– Atrofia (neuroimagen estructural) o hipoperfusión o hipometabolismo (neuroimagen funcional) exclusiva de los lóbulos frontales o polos temporales, en la fase intermedia o avanzada de la demencia.
– EEG o cartografía cerebral normal en fases avanzadas de la enfermedad.
– Resultados de laboratorio con alteraciones tóxicas o metabólicas.

Existen trastornos que se solapan en sus manifestaciones con la enfermedad de Alzheimer, pero evolucionan con cuerpos de Lewy o se combinan con la demencia vascular.

La forma mixta de enfermedad de Alzheimer implica además la existencia de prueba clínica y de imagen/biológica cerebral de otros trastornos asociados causantes de demencia (como la enfermedad cerebrovascular o enfermedad por cuerpo de Lewy).

El diagnóstico probable implica el fenotipo clínico y uno o más criterios de soporte. La forma definida se basa en: hallazgo clínico e histopatológico (biopsia cerebral o autopsia) acorde con los criterios de NIA-Reagan para el diagnóstico posmortem, o prueba clínica y genética de la enfermedad.

Demencias que evolucionan con cuerpos de Lewy

Son similares, clínicamente, y su diferencia principal radica en el tiempo de inicio de la demencia en relación con los síntomas motores que, en términos prácticos, se divide en 1 año o menos en la demencia con cuerpos de Lewy, y más de 1 año en la demencia de la enfermedad de Parkinson.

Los criterios para el diagnóstico de demencia por cuerpos de Lewy se dividen de la forma siguiente:
– Criterio central. Demencia definida por un deterioro cognitivo progresivo de suficiente magnitud para interferir en los ámbitos social u ocupacional; el deterioro prominente o persistente de la memoria no ocurre necesariamente en las fases iniciales, pero con frecuencia es evidente con la progresión; el déficit en las pruebas de atención, función ejecutiva y habilidad visuoespacial suele ser, en especial, prominente.
– Criterios nucleares. Cognición fluctuante con variaciones pronunciadas en la atención y alerta (confusión/lucidez y somnolencia diurna prolongada); alucinaciones visuales recurrentes (típicamente son bien formadas, detalladas e incluyen personas) y hallazgos espontáneos de parkinsonismo (rigidez, bradicinesia, facies amímica, temblor de intensión o acción).
– Criterios sugestivos. Trastorno conductual del sueño REM; sensibilidad severa a neurolépticos (manifestada por parkinsonismo, confusión, agitación o estupor) y recaptación baja del transportador de dopamina en ganglios basales demostrada por SPECT/PET.
– Criterios de soporte (comúnmente presentes, pero sin especificidad diagnóstica demostrada). Caídas repetidas y síncope; pérdida transitoria de conciencia transitoria sin explicación aparente; disfunción autonómica severa; alucinaciones no visuales; ilusiones sistematizadas; depresión; preservación relativa de las estructuras del lóbulo temporal medial en la TC/RM;

booksmedicos.org

booksmedicos.org

actividad occipital reducida en la SPECT/PET y actividad de ondas lentas prominentes en el EEG con ondas agudas transitorias en el lóbulo temporal.

El diagnóstico probable de demencia por cuerpos de Lewy requiere de al menos dos de los hallazgos nucleares o un criterio sugestivo y un criterio nuclear. Para el diagnóstico posible es esencial un criterio nuclear, o al menos un criterio sugestivo sin alguno de los criterios nucleares. La forma probable no debe diagnosticarse solamente sobre la base de los criterios sugestivos. El diagnóstico es improbable en presencia de ictus u otra enfermedad cerebral suficiente para producir el trastorno clínico.

En la demencia de la enfermedad de Parkinson existe un estado disejecutivo (dificultad en la solución de problemas, lentitud del pensamiento abstracto, juicio, y procesamiento) que, con frecuencia, no es reconocible, y es común los cambios en la memoria de procedimientos.

La demencia vascular se asocia con un estado disejecutivo, y son significativos los signos focales neurológicos (con frecuencia precoces como hemiparesia, hemianopsia, pérdida cortical sensitiva) o de imagen cerebral sugestivos de una lesión vascular cerebral. Los trastornos precoces en la marcha o la postura pueden indicar enfermedad de Binswanger, hidrocefalia crónica del adulto, o parálisis supranuclear progresiva.

Demencia frontotemporal

Se distinguen tres subtipos de demencia frontotemporal: tipo Pick (enfermedad de Pick), tipo degeneración del lóbulo frontal y tipo enfermedad de la motoneurona. Por lo general se caracterizan clínicamente por: la instauración insidiosa, inicio más temprano con respecto a la demencia de Alzheimer, y un desarrollo paulatino de disfunciones conductuales (apatía, falta de tacto, descuido de la higiene, indiferencia a la incontinencia vesical, faltas y desinhibiciones en la conducta social), afectivas (depresión, ansiedad, embotamiento emocional) y del habla (economía vocal, palilalia (uso de patrones repetitivos), ecolalia, afasia), con una preservación relativa de la orientación espacial, praxia y memoria. En el examen neurológico se desarrollan inicialmente los signos desencadenados en la zona frontal (reflejos nasopalpebral, palmomentoniano y de prensión forzada) y en la neuroimagen cerebral se halla atrofia frontal o del lóbulo temporal anterior, que puede ser asimétrica.

Un síndrome demencial asociado a un comportamiento anormal (desinhibición, trastornos obsesivos compulsivos, síndrome de Kluver-Bucy, etc.) sugiere un compromiso frontal (demencia frontotemporal o enfermedad de Pick) más que un patrón temporoparietal (enfermedad de Alzheimer).

La demencia lóbulo frontal (o demencia frontotemporal variante conductual) tiene como criterios diagnósticos centrales: inicio insidioso y progresión gradual; declinación precoz en la conducta social interpersonal; deterioro precoz en la regulación de la conducta personal; embotamiento emocional precoz y pérdida del juicio precoz. Sus criterios diagnósticos de soporte son:

- Trastorno conductual. Declinación en la higiene personal y apariencia, rigidez mental e inflexibilidad, distractibilidad e impersistencia, hiperoralidad y cambios dietéticos, conducta perseverativa y estereotipada, conducta de utilización.
- Trastorno del habla y lenguaje. Falta de espontaneidad y economía del lenguaje, lenguaje estereotipado, ecolalila, perseveración, mutismo.

En la imagen cerebral (estructural o funcional), como su denominación lo indica, se demuestra una anormalidad dominante del lóbulo frontal o temporal anterior.

La afasia no fluente progresiva (o afasia primaria progresiva)/demencia semántica (o variante temporal de la demencia frontotemporal) presenta como criterios diagnósticos centrales: inicio insidioso y progresión gradual, y trastorno del lenguaje caracterizado por lenguaje espontáneo vacío y fluente progresiva; pérdida del significado de las palabras (deterioro de la nominación y comprensión), y parafasias semánticas. Este último debe ser el único hallazgo por al menos 2 años para permitir el diagnóstico de afasia progresiva primaria. Los criterios diagnósticos de soporte son presión del lenguaje, uso idiosincrásico de las palabras y dislexia con disgrafía. En la imagen cerebral (estructural o funcional) existe una anormalidad asimétrica predominante en el lóbulo temporal anterior dominante (izquierdo).

La prosopagnosia dentro del ámbito de las demencias degenerativas tiene como criterios diagnósticos centrales: inicio insidioso con progresión gradual y trastorno perceptual caracterizado por prosopagnosia (deterioro del reconocimiento de la identidad de caras familiares) o agnosia asociativa (deterioro del reconocimiento de la identidad de los objetos). Sus criterios diagnósticos de soporte son iguales a los señalados para la afasia fluente progresiva. En la imagen cerebral (estructural o funcional) se aprecia una anormalidad asimétrica predominante en el lóbulo temporal anterior no dominante (derecho).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Por último, los criterios diagnósticos de exclusión de las variantes de demencia degenerativa descritas son los siguientes:

- Inicio abrupto con eventualidad ictal.
- Traumatismo craneal relacionado con el inicio.
- Amnesia severa y precoz.
- Desorientación espacial.
- Lenguaje logoclónico, festinante con pérdida del tren del pensamiento.
- Mioclono, debilidad corticoespinal, ataxia cerebelosa o coreoatetosis.
- Pruebas de imágenes: déficit estructural o funcional predominantemente poscentral, lesiones multifocales en la TC o RM.
- Pruebas de laboratorio que indican un trastorno metabólico o inflamatorio como esclerosis múltiple, sífilis, sida, o encefalitis por VHS.
- Historia típica de alcoholismo crónico (criterio relativo).
- Hipertensión arterial sostenida (criterio relativo).
- Historia de enfermedad vascular (criterio relativo).

Demencia vascular

La nomenclatura y los lineamientos respecto a la demencia vascular han evolucionado a medida que se ha ampliado la perspectiva de los trastornos involucrados. Un aspecto clave es que cuando existe deterioro cognitivo debido a enfermedad cerebrovascular y no se cumplen los criterios estándares para demencia se utiliza el diagnóstico de deterioro cognitivo leve vascular

Recientemente se han señalado los siguientes criterios esenciales para el diagnóstico de la demencia vascular:

- Demencia que involucra el deterioro de más de una función cognitiva (pérdida de memoria, alteración del lenguaje, apraxia, agnosia visuoespacial, disfunción ejecutiva frontal) registrado por la historia clínica, objetivado por el examen mental y con un consecuente deterioro significativo en los ámbitos social u ocupacional.
- Enfermedad cerebrovascular. Puede estar dada por déficit focales cerebrales relacionados con el ictus. Debe ser verificada mediante el estudio de imágenes cerebral (infartos múltiples de gran vaso, infarto único estratégico, lagunas múltiples en ganglios basales o en sustancia blanca, leucoaraiosis extensa periventricular, lesiones poshemorragia).
- Relación causal entre los dos criterios anteriores; dentro de los hallazgos sugestivos de causalidad se incluyen relación temporal entre el ictus y la demencia; deterioro abrupto, progresión escalonada o evolución fluctuante en la función mental; hallazgos de imágenes cerebrales específicos que indican la lesión de regiones importantes para la función mental y marcadores específicos de relación entre demencia e ictus (CADASIL).

Los criterios diagnósticos clínicos consistentes con la demencia vascular (criterios de soporte) son:

- Historia de factores de riesgo cerebrovasculares (hipertensión arterial, diabetes mellitus, cardiopatía, colesterol elevado, tabaquismo).
- Trastorno precoces de la marcha (marcha a pequeños pasos, arrastrados o marcha apraxoatáxica).
- Signos de afectación de primera motoneurona (asimetría de reflejos, debilidad muscular).
- Historia de inestabilidad y caídas espontáneas frecuentes.
- Alteraciones esfinterianas como incontinencia, urgencia miccional u otra no atribuible a uropatía.
- Parálisis pseudobulbar (disartria, disfagia, labilidad emocional).
- Cambios de personalidad y humor, abulia, depresión, incontinencia emocional (ocasionalmente llanto patológico), u otros déficit subcorticales (retardo psicomotor y función ejecutiva anormal).

Para el diagnóstico de demencia vascular definitiva clásicamente se señala que debe haberse planteado una demencia vascular probable y deben existir hallazgos histopatológicos de ECV. Un aspecto que afianza más el diagnóstico es la ausencia de enfermedad de Alzheimer (ovillos neurofibrilares y placas neuríticas que superen las normales para la edad) y de otros procesos patológicos causantes de demencia.

Diagnóstico diferencial

En el diagnóstico diferencial se incluye el deterioro senil de la memoria, el delirio, el deterioro cognitivo menor, las crisis epilépticas focales complejas y diversos trastornos psiquiátricos (depresión aislada, trastorno maníaco-depresivo, trastorno obsesivo-compulsivo, psicosis paranoide, adicción a drogas o alcohol).

La amnesia senil benigna se observa en personas mayores de 60 años de edad que tienen quejas crecientes y aisladas para recordar los nombres propios y acontecimientos recientes de importancia limitada.

Los trastornos mentales debido al envejecimiento normal consisten en un deterioro de la recuperación de la memoria (responde bien a las preguntas con pistas y opciones múltiples) y existe una ligera demora en el hallazgo de la palabras. Es típica la preservación de la agilidad mental, la función visuoespacial y las relaciones

booksmedicos.org

booksmedicos.org

sociales; además, no hay cambios en las actividades de la vida diaria. La memoria semántica se afecta solo en las personas muy ancianas.

La depresión causa un deterioro de la memoria sobrevalorado por el paciente, raramente se olvidan los hechos actuales significativos, solo se constata bradipsiquia y es pobre el esfuerzo para responder durante la entrevista.

Deterioro cognitivo leve

Se utiliza para catalogar a las personas que tienen signos de deterioro cognitivo, pero no cumplen los restantes criterios clínicos de demencia. Dicho estado intermedio es heterogéneo, y oscila entre el envejecimiento cognitivo normal y la demencia. Aunque no todos los casos de la entidad son pródromos de demencia degenerativa, casi todas las demencias degenerativas pasan por dicha etapa. Se divide en formas amnésicas y formas no amnésicas, y cada una de estas se subdividen en dominio único (amnésico) y dominio múltiple.

Para el diagnóstico del deterioro cognitivo leve amnésico (síndrome amnésico monosintomático) se precisa de:

- Alteración ligera, clara y limitada a la memoria.
- La alteración es adquirida, referida por el paciente o un informador fiable, objetivada mediante la exploración neuropsicológica, de meses de duración, y se constata en el paciente con un nivel de conciencia normal.
- La alteración solo interfiere mínimamente en las actividades instrumentales o avanzadas de la vida diaria.

La mayoría de las formas amnésicas progresan hacia la enfermedad deAlzheimer. En contraste, las formas que no evolucionan con deterioro de la memoria con mayor frecuencia se deben a la demencia con cuerpos de Lewy, demencias frontotemporales o vasculares.

Evaluación diagnóstica

Comprende los objetivos siguientes o fases principales:

- Determinar que el paciente tiene una amnesia aislada o asociada a un deterioro cognitivo más amplio (demencia).
- Definir la causa subyacente específica y las posibles comorbilidades.

El diagnóstico del síndrome amnésico y demencial es puramente clínico. Las principales herramientas clínicas disponibles son la historia clínica detallada y las exploraciones física y mental. Para el diagnóstico preliminar se recomienda un enfoque integrado de la historia de la enfermedad, los factores de riesgo, exploración física, evolución clínica, neuroimagen y patrón de deterioro cognitivo.

Historia clínica

Los pacientes con deterioro de la memoria, por lo general, brindan información limitada sobre su historia. El enfermo que asocia falta de juicio no comprende su enfermedad o su gravedad, o inclusive ignora el motivo de consulta. Por lo tanto, usualmente la obtención de la historia requiere de la cooperación de la familia del paciente y sus cuidadores.

En la historia de la enfermedad se debe indagar, en especial, sobre la conducta general, capacidad de trabajo, lenguaje, humor, preocupaciones especiales, ilusiones y alucinaciones, hábitos personales y cuidado de la higiene, las funciones cognitivas, y los aspectos sobresalientes de la personalidad, nivel educacional y estado de salud. Es posible que el paciente tenga cambios sutiles en el comportamiento, dificultad para tomar los medicamentos correcta, problemas para realizar las actividades domésticas o manejar el dinero, o desinterés por las actividades cotidianas. Otros pacientes pueden tener una conducta anormal después de una intervención quirúrgica o durante una enfermedad aguda.

La historia ocupacional e intelectual permite la diferenciación de la amnesia pura con la demencia. Una discordancia entre la pobreza del lenguaje o juicio actual con los elevados logros ocupacionales e intelectuales en el pasado sugiere un trastorno diferente a la amnesia pura.

Los sujetos con altos niveles de funcionamiento premorboso pueden estar más preocupados con los trastornos de la memoria, e inclusive pueden enmascarar la gravedad de los problemas actuales al poseer mayores capacidades de compensación.

La valoración del funcionamiento en las actividades de la vida diaria es una parte del proceso diagnóstico y permite la determinación de la necesidad de cuidados personales e institucionales. La evaluación puede realizarse con escalas genéricas (instrumentos de las actividades de la vida diaria de Lawton y Brody) o con escalas específicas (escala de graduación de la demencia de Blessed).

La historia médica permite la consideración de diversas causas primarias y secundarias. Debe obtenerse la información sobre el alcohol, fármacos, hábitos dietéticos y diversos problemas de salud. Los fármacos (analgésicos, antihipertensivos, anticolinérgicos, psicotrópicos y sedantes) reducen la memoria directa o indirecta (al disminuir la atención). La precisión de

booksmedicos.org

booksmedicos.org

antecedentes específicos es útil para orientar hacia causas específicas: alcoholismo (psicosis de Wernicke-Korsakoff o una encefalopatía hepatorenal), cirugía (anoxia cerebral), cáncer (metástasis cerebral o síndrome paraneoplásico), traumatismo craneal (trastornos postraumáticos), hipertensión, ATI o ictus (demencias vasculares).

La historia familiar debe enfatizar en las enfermedades neuropsiquiátricas y las enfermedades neurológicas de origen genético. Finalmente deben considerarse los aspectos sociales y legales, en especial cuando los hallazgos son inconsistentes o no se ajustan con un trastorno orgánico.

Examen clínico

La mayor parte de la información sobre el estado mental del paciente se demuestra durante la entrevista. A medida que el paciente conversa se debe valorar el nivel de conciencia, apariencia general, estado de ánimo, atención, recuerdos, comprensión y habla. Al relacionar el vocabulario y la información brindada con los antecedentes culturales y educacionales del paciente, con frecuencia, se puede estimar su inteligencia. Igualmente, las reacciones del paciente ante la enfermedad y las circunstancias de su vida proporcionan información sobre su capacidad de introspección y juicio. Cuando la persona presenta pensamientos, preocupaciones, creencias o percepciones inusuales, el examinador debe explorarlos a medida que surjan. Para una información somera sobre la orientación y memoria se puede preguntar: ¿cuándo fue su última consulta?, ¿qué día es hoy? A medida que se pueda integrar el examen mental con la entrevista del paciente, se hace menos evidente que se efectúa un interrogatorio.

La realización de un examen formal del estado mental se indica en los pacientes con lesiones cerebrales documentada o sospechadas, con síntomas psiquiátricos o informes de síntomas conductuales vagos por parte de los familiares.

Cuando se indica una valoración completa se precisa un enfoque flexible y minucioso acorde con el problema. En el paciente con discapacidad cognitiva o del lenguaje no será posible examinar detalladamente la mayor parte de las restantes funciones mentales.

Para garantizar una cooperación completa se le explica al paciente sobre la necesidad de examinar su estado mental. De otra manera, la primera reacción del paciente puede ser de rechazo. Otros sujetos no le dan importancia al examen o tienen dificultad para concentrarse haciéndose necesaria la ejecución de preguntas específicas sobre el grado de ansiedad creado. La explicación de que estas pruebas no son de inteligencia o locura son útiles. Cuando el paciente está agitado, suspicaz o beligerante la información sobre las funciones mentales debe inferirse a partir de la observación y la anamnesis.

Las pruebas de cribado para detectar deterioro cognitivo deben ser fáciles de aplicar, rápidas y breves. La influencia de la edad y del nivel educativo debe ser mínima para evitar errores en la interpretación de los resultados. Asimismo, se precisa una alta validez discriminativa (sensibilidad y especificidad). Los dos formatos de cribado del estado mental más recomendables son el examen mini-mental de Folstein (MMSE) y la prueba de los 7 min (P7M). Es redundante la descripción de otras baterías de examen mental (Roth, Pfeiffer, Blessed, Mattis) porque esencialmente recogen los puntos que se examinan a continuación.

Prueba Minimental

La prueba descrita por Folstein *et al* es la prueba de evaluación clínica y cribado poblacional más difundida (Tabla 6.8). La puntuación máxima es de 30. Una puntuación menor que 21 indica, por lo general, deterioro cognitivo. En el sujeto normal la puntuación es mayor que 24. Sin embargo, una depresión aislada y el olvido benigno senil, por lo general, tienen una puntuación mayor que 25. Pueden hallarse puntuaciones ligeramente inferiores en los pacientes con niveles bajos de educación y en los ancianos.

Con la prueba se tiende a obviar la demencia en pacientes con buena educación y a sobrediagnosticarla en aquellos con baja escolaridad. Por lo tanto, el Minimental es solo la primera etapa del examen clínico y, adicionalmente, debe completarse con el examen minucioso de las principales funciones mentales (en especial, para diagnosticar amnesia, afasia, apraxia y agnosia).

Existe una versión ampliada del Minimental que consta de 37 ítems, diseñada para estudios epidemiológicos por un grupo de la Organización Mundial de la Salud. Dicha versión incluye tres modificaciones con respecto al original: repetición inversa del número 1-3-5-7-9; imitación de un dibujo (un hombre con las manos en alto) y un ítem adicional de dibujo (círculos entrelazados).

Prueba de los 7 min

Comprende cuatro subpruebas que examinan áreas cognitivas que se afectan precozmente en la demencia tipo Alzheimer: prueba de orientación de Benton (orientación temporal); recuerdo libre y facilitado (memoria episódica); prueba del reloj (capacidad visuoespacial y visuoconstructiva) y fluidez categorial (memoria semántica y estrategia de recuperación de palabras). La puntuación

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 6.8. Examen mínimo del estado mental (Folstein *et al*, 1975)

Ítem	*Instrucciones*	*Puntuación*
Orientación en tiempo	Se le pregunta: ¿en qué año, estación, fecha, día y mes estamos?	5 (1 por cada respuesta correcta)
Orientación en lugar	¿En que estado, región, ciudad, hospital y piso estamos?	5 (1 por cada respuesta correcta)
Registro o fijación verbal	Se nombran tres objetos (peseta-caballo-manzana) con un intervalo de 1-2 s, y se le pide que los repita (si no recuerda los objetos, se repiten hasta aprenderlos)	3 (1 por cada respuesta correcta)
Atención focalizada y cálculo	A partir de 100, debe restar de 7 en 7 hasta obtener 5 respuestas correctas. Si la respuesta es errónea o no se emite después de 30 s, se dice el resultado correcto y se continúa a partir de este. Cuando no puede efectuar las sustracciones seriadas se menciona una palabra de 5 letras (mundo) y luego se pide que la deletree al revés	5 (1 para cada respuesta correcta)
Memoria verbal inmediata	Se solicita que repita las tres palabras aprendidas en el examen de la fijación verbal	3 (1 para cada respuesta correcta)
Denominación visual	Se apunta a 2 objetos comunes (reloj de pulsera, lápiz, llave, abrigo) y se pregunta: ¿cómo se llama esto? Para cada denominación se establece un máximo de 20 s	2 (1 por cada respuesta correcta)
Repetición de una frase	Se le pide que repita: "no, sí, pero en cambio" o "ni sí, ni no, ni peros".	1 (1 con la primera repetición)
Comandos verbal de 3 etapas	Tome un papel con su mano derecha, doble el papel por la mitad con las dos manos y colóquelo sobre el piso	3 (1 por cada respuesta correcta)
Lectura y ejecución de un comando escrito	Se muestra una hoja que tenga impresa una orden sencilla con letras grandes, negritas ("CIERRE LOS OJOS") y se le pide que efectúe la instrucción	1 (1 si cierra los ojos)
Escritura	Se entrega un papel blanco y un lápiz (o lapicero). Luego se indica que escriba una frase u oración sencilla con sentido lógico. No se valoran los errores ortográficos	1 (la oración debe tener sujeto, verbo y sentido)
Habilidad visuoespacial (praxia constructiva)	Se entrega una hoja de papel y un lápiz (o lapicero). Entonces se pide que copie sobre una hoja de papel blanco un dibujo de dos pentágonos que se entrelazan entre sí en dos puntos de contacto	1 (la figura debe tener 10 esquinas y 2 puntos de intersección)

obtenida en cada categoría y la suma total se valoran teniendo en cuenta los rangos normativos acorde con la edad y nivel de escolaridad. Estos datos son útiles para aplicar, con mayor rigor, los criterios diagnósticos de demencia y deterioro cognitivo leve.

La prueba de orientación temporal de Benton consiste en el planteamiento de unas preguntas sencillas para analizar la concentración y memoria: ¿qué día de la semana es hoy?; ¿qué día del mes es hoy?; ¿en qué mes estamos?; ¿en qué año estamos? Y ¿qué hora es en este momento? La puntuación se basa en la magnitud del error de la manera siguiente:

- Día de la semana: 1 punto por cada día de error con máximo de 3.
- Día del mes: 1 punto por cada día de error con máximo de 15.
- Mes: 5 puntos por cada mes de error con máximo de 30.
- Año: 10 puntos por cada año de error con máximo de 60.
- Hora: 1 punto por cada 30 min de error con máximo de 5.

Cuando el paciente no responde o responde: "no lo sé" se le incita a dar una respuesta, y si no la da se le asigna la puntuación máxima de ese ítem. La puntuación obtenida se resta de 113 (acierto total), siendo 0 el error máximo.

La prueba de recuerdo libre y facilitado es una modificación del originalmente propuesto por *Buschke et al*. En la prueba se presentan 16 figuras pertenecientes a diferentes categorías: uvas (fruta), tigre (animal), pie (parte del cuerpo), mesa (mueble), destornillador (herramienta), zapato (prenda de vestir), guitarra (instrumento musical), moto (vehículo), trompo (juguete), tomate (verdura), araña (insecto), cazo (utensilio de cocina), velero (barco), puerta (parte de un edificio), águila (ave) y cañón (arma), distribuidas en cuatro láminas con cuatro figuras cada una. La prueba incluye las tareas siguiente:

- Denominación y recuerdo inmediato. Se coloca la primera lámina delante del sujeto y se le pide que

booksmedicos.org

booksmedicos.org

identifique y nombre cada ítem en respuesta a la categoría indicada por el examinador ("en esta página hay una fruta, ¿cuál es?"). Si el sujeto no da el nombre correcto en respuesta a su categoría (uvas) se le corrige verbalmente ("no, eran uvas") sin repetir el proceso de denominación. Después de identificarse y nombrarse las cuatro figuras se retira la lámina y se le pide que las recuerde, de inmediato, tras decirle la categoría ("le mostré una fruta, ¿cuál era?"). Si denomina y recuerda las cuatro figuras se continúa con la lámina siguiente aplicando el mismo procedimiento, pero si comete uno o más errores se debe repetir una vez más el proceso de presentación, denominación y recuerdo inmediato. Con las cuatro láminas se procede de la misma forma.

- Recuerdo libre. Se le pide al sujeto que diga los meses del año hacia atrás durante un máximo de 45 s, tarea que no se puntúa o corrige. Luego se dice al sujeto: "hace unos minutos le mostré cuatro páginas con cuatro figuras. Dígame por favor los nombres de todos los dibujos que recuerde". Se otorga un punto por cada figura recordada libre (0-16).
- Recuerdo facilitado. Cuando el sujeto ya no puede recordar más figuras (15 s sin respuesta) se le dice: "voy a darle algunas pistas para ayudarle". Se le pregunta por cada figura que no ha recordado indicándole la categoría a la que pertenece del modo siguiente: "le mostré el dibujo de una fruta; ¿cuál era?". Se puntúa cada figura recordada facilitada (0-16) y se recoge la puntuación total (figuras recordadas, máximo 16).

La prueba de cribado de deterioro de la memoria de Buschke evalúa la memoria verbal a corto plazo. En una primera fase el sujeto aprende cuatro palabras escritas que lee en voz alta y que, con posterioridad, se asocian a cuatro categorías diferentes; tras una distracción no estructurada de 2-3 min se realiza el recuerdo libre y se ofrecen como claves semánticas el nombre de las categorías no recordadas.

A diferencia de la pérdida de memoria relacionada con la edad, la memoria en sujetos con demencia de tipo Alzheimer no mejora con claves. Los ítems recordados libremente reciben 2 puntos, y 1 punto los recordados tras la clave; se abarca un recorrido de 0 a 8 puntos. Para el punto de corte 4 se le describe una sensibilidad de 80 % y una especificidad de 96 %.

En la prueba del reloj a la orden se le indica al paciente que dibuje la esfera de un reloj con todos los números de las horas en su lugar correspondiente. Cuando haya dibujado la esfera se le pide que coloque las manecillas marcando las cuatro menos veinte. Se deja que el sujeto haga el dibujo sin suministrarle ninguna ayuda adicional.

La prueba requiere cierto grado de escolarización y presenta cierta complejidad para la corrección, con varias posibilidades de puntuación. La puntuación oscila de 0 a 7 de la manera siguiente: están todos los número del 1 al 12 (arábigos o romanos); los números están en el orden creciente correcto (aunque no estén los 12); los números están en la posición correcta, repartidos en los cuatro cuadrantes; hay dos manecillas; la hora está señalada más cerca del 4 que del otro número; los minutos están señalados más cerca de 8 que de otro número, y la manecilla de las horas es menor que la de los minutos. Se debe observar la forma, exactitud de la reproducción, perspectiva y detectar rasgos de perseveración o de negligencia unilateral. Así se aprecian signos de falta de persistencia, perseveración, micrografía y negligencia hemiespacial (Fig. 6.2).

La prueba de fluidez verbal semántica consiste en anotar el número de categorías semánticas (animales) que el sujeto puede evocar en 1 min. Antes de pedir los nombres de animales se ejemplifica con la categoría vegetales ("al decir vegetales usted me responde maíz, espinacas, lechuga, etc. ¿Lo ha entendido?"). La puntuación comprende los nombres en los primeros 30 s, en los 30 s subsiguientes y el total. No se puntúan los nombres incorrectos, repetidos o las variantes de género de raíz similar. La prueba presenta escasa fiabilidad y puede sesgarse por el nivel educativo.

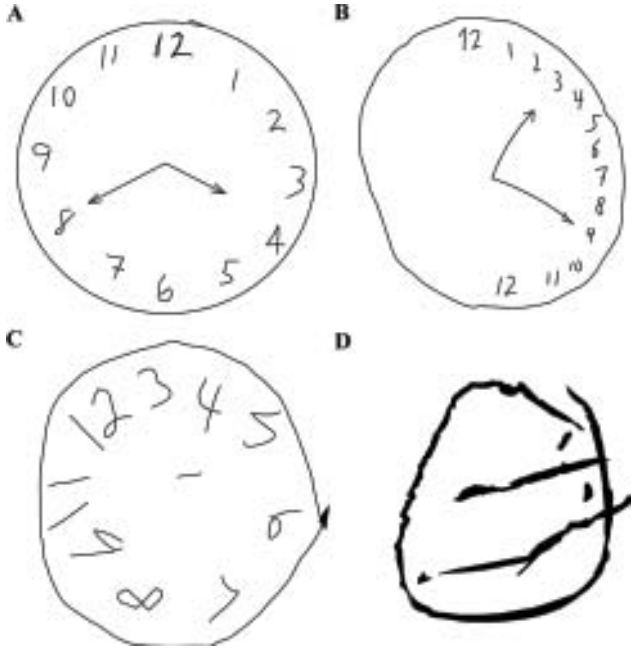


Fig. 6.2. Prueba del reloj. A. Dibujo calificado como excelente. B. Dibujo con negligencia hemiespacial (izquierda). C. Dibujo parcialmente distorsionado (regular). D. Dibujo con distorsión completa (calificación de mal).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Exploración física

Luego de determinar que el paciente sufre de una demencia o amnesia, el paso siguiente es la ejecución de una exploración física cuidadoso para determinar la presencia de otros signos neurológicos o los signos de enfermedades no neurológicas. Para el diagnóstico diferencial son de especial ayuda el examen de la apariencia general del paciente, signos vitales, piel y mucosas, cabeza y cuello, tórax y abdomen.

Pruebas diagnósticas especiales

Los signos clínicos de alerta para la atención del paciente con demencia son:

- Inicio en menores de 65 años, excepto en el contexto de una enfermedad familiar conocida o existe un perfil típico de demencia frontotemporal o de enfermedad de Alzheimer.
- Progresión rápida, especialmente en pacientes jóvenes.
- Fluctuaciones pronunciadas de los síntomas sin una enfermedad de cuerpos de Lewy típica.
- Incontinencia precoz o completa u otro signo autonómico.
- Manifestaciones sistémicas que involucran a otros órganos (hígado, riñón, tracto gastrointestinal) o signos vitales anormales (presión arterial, frecuencia cardíaca).

Análisis

Para identificar diversas causas de demencia se indica el hemograma, glucemia, colesterol, niveles de enzimas hepáticas (transpeptidasas glutámico-oxalacética y glutamicopirúvica, gammaglutamiltranspeptidasa), pruebas de función tiroidea (TSH) y niveles séricos de vitamina B_{12}.

En casos con presentación atípica o hallazgos clínicos sugestivos se indican los exámenes adicionales (serología de Borrelia, VIH y sífilis, pruebas toxicológicas, proteinograma, ionograma). La velocidad de eritrosedimentación no es específica, pero indica la necesidad de ejecutar otras pruebas para diagnosticar una vasculitis o cerebritis. El estudio de conectivopatía (anticuerpos antinucleares, factor reumatoide) se indica ante el hallazgo de vasculitis o artritis.

En un paciente joven con demencia y movimientos involuntarios debe ejecutarse una prueba de ceruloplasmina. Las pruebas genéticas se indican en ciertas enfermedades (enfermedad de Huntington) para arribar al diagnóstico. El estudio genético en la enfermedad de Alzheimer no se aplica de rutina y está reservado a centros de investigación y especializados.

Neuroimagen

La TC o RM cerebral se aplican durante la evaluación inicial del paciente con deterioro de la memoria o después de un cambio súbito de las funciones mentales. Dentro de las indicaciones evidentes de un estudio de neuroimagen estructural se incluyen las siguientes:

- Inicio presenil de los síntomas,
- Rápida declinación cognitiva,
- Antecedente de diátesis hemorrágica o tratamiento anticoagulante,
- Traumatismo craneal reciente,
- Antecedente de neoplasia con riesgo de metástasis,
- Presentación precoz de incontinencia de esfínter o alteración de la marcha,
- Signos neurológicos focales recientes,
- Historia familiar de enfermedad neurodegenerativa.

Las anormalidades estructurales groseras se detectan, con frecuencia, con la TC de cráneo, pero la valoración volumétrica más precisa de las estructuras subcorticales (hipocampo y amígdala) se logra mejor con la RM. Dentro de las lesiones que pueden detectarse se hallan las masas ocupantes de espacio (neoplasias, abscesos) y las enfermedades degenerativas difusas o focales que involucran la corteza y subcorteza. La TC con infusión de contraste permite el realce de las anormalidades y posibilita un diagnóstico apropiado de la causa. Para propósitos prácticos la RM debe incluir al menos la secuencia T1 coronal y T2 o FLAIR axial.

Las pruebas de neuroimagen funcional (PET y SPECT) son de utilidad para valorar los patrones metabólicos globales y la pérdida neuronal difusa que ocurre en las enfermedades cerebrales degenerativas. Principalmente se indican cuando la neuroimagen estructural no revela lesiones específicas o no existe atrofia discernible en las fases tempranas de las demencias degenerativas.

En los pacientes con pérdida marcada de la memoria (enfermedad de Alzheimer) el hipometabolismo ocurre, primariamente, bilateral en las regiones temporoparietales con preservación relativa de las cortezas posteriores. En contraste, en las demencias con afectación ligera de la memoria (enfermedad de Pick) el hipometabolismo ocurre primariamente en ambas cortezas frontales.

Otras técnicas de neuroimagen funcional como la IRM por espectroscopia o funcional no se precisan actualmente para la evaluación diagnóstica.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Electrofisiología

El EEG y polisomnografía no son útiles para la evaluación diagnóstica de rutina del deterioro cognitivo en personas ancianas. El EEG se indica en las situaciones siguientes: sospecha de encefalitis infecciosa; sospecha de enfermedad priónica (enfermedad de Creutzfeldt-Jakob); posible encefalopatía toxicometabólica y crisis epilépticas, declinación clínica rápida, confusión episódica, o sospecha de estado epiléptico no convulsivo.

De manera usual el EEG se utiliza para detectar la ubicación y naturaleza de la actividad epiléptica (principalmente en la epilepsia del lóbulo temporal medial), aunque puede ser anormal en diversos trastornos (tumores, abscesos, hematoma subdural). En la mayoría de los casos con demencia el EEG muestra un elentecimiento difuso e inespecífico, pero existen patrones relacionados directamente con determinadas enfermedades (descargas periódicas en la enfermedad de Creuzfeldt-Jakob). En la demencia con cuerpos de Lewy las frecuencias dominantes en las derivaciones posteriores son bajas.

La polisomnografía con monitorización de la oxigenación y respiración cubre el diagnóstico de apnea del sueño como causa de confusión mental ydeterioro cognitivo.

La electrocardiografía se recomienda en todos los pacientes mayores de 50 años, en pacientes con síntomas cardíacos o lesiones cerebrovasculares, y para monitorear los posibles efectos adversos de la terapia con inhibidores de la acetilcolinesterasa.

Estudio del líquido cefalorraquídeo

No se indica de rutina ante un paciente con demencia o amnesia. Se considera en las situaciones siguientes: menor de 60 años; trastornos de la memoria de evolución atípica o rápida; sospecha de infección del SNC (borreliosis, criptococosis); inmunodepresión; VDRL positiva; posible vasculitis del SNC; hidrocefalia y neoplasia conocida. En caso de efectuarse se recomienda mantener hospitalizado por 24 h para detectar cefalea o alteraciones nuevas del estado mental que sugieran la posibilidad de hematoma subdural y la necesidad de realizar una TC de cráneo.

La proteína 14-3-3 del LCR es útil para confirmar o rechazar el diagnóstico de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en las circunstancias clínicas apropiadas. Determinados marcadores del LCR como el amiloide *beta* 1-42 (A-*beta*-42), tau total, fosfo-tau y la razón A-*beta*42/tau tienen alta sensibilidad y especificidad para identificar los pacientes con enfermedad deAlzheimer.

Pruebas neuropsicológicas

Las técnicas e interpretaciones de las baterías neuropsicológicas especializadas y estandarizadas (versiones de la escala de inteligencia de adultos de Weschler, la escala de memoria de Weschler, la prueba de la figura compleja de Rey-Osterrieth (Fig. 6.3), la batería de amnesia retrógrada de Boston, la prueba de aprendizaje verbal de California y las pruebas de simulación de

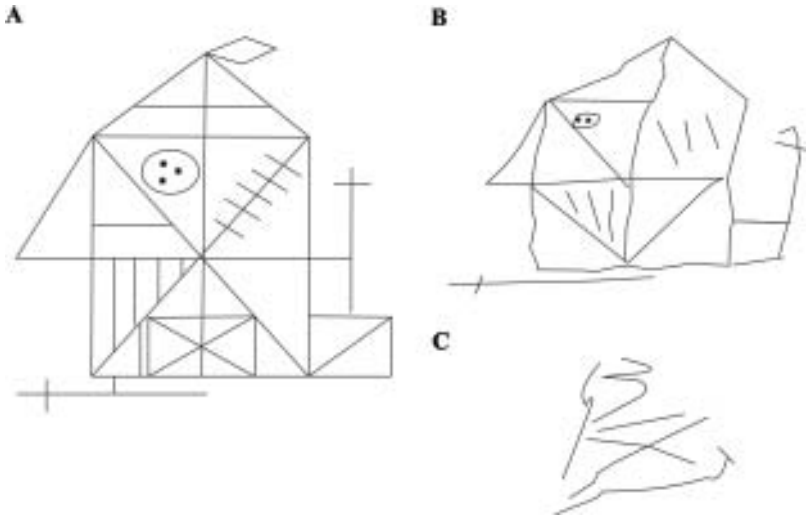


Fig. 6.3. Examen de la figura compleja de Rey-Osterrieth. A. Modelo para examinar la copia y el recuerdo (inmediato y a los 30 min). B. Desestructuración de la figura. C. Distorsión completa que hace irreconocible la figura.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Colorado) se indican selectiva acorde con las características clínicas y con los objetivos siguientes:

- Diferenciar entre el envejecimiento normal, el deterioro cognitivo menor y la faseinicial de la demencia.
- Valorar el riesgo de progresión del deterioro cognitivo menor a la demencia.
- Diferenciar un déficit de la memoria puro de la demencia y de otros síndromes de deterioro cognitivo.
- Determinar la presencia de un deterioro progresivo o del desarrollo de un nuevo deterioro.
- Diferenciar una pérdida de la memoria real de una amnesia psicógena.

Para cuantificar las afasias se utilizan las baterías de Goodglass y Kaplan (examen diagnóstico de afasia de Boston) y de Kertesz (batería de afasia occidental).

Biopsias

Se indica en el paciente con disfunción cognitiva, cuya atención requiere, directamente, de un diagnóstico específico (vasculitis cerebral primaria, encefalopatías espongiformes, tumores, infecciones, abscesos, quistes). El sitio de la biopsia depende de la sospecha diagnóstica a confirmar: tonsilar (variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob), piel (puede detectar los cúmulos anormales en la enfermedad de Lafora, Kufs y el CADASIL), nervio (leucodistrofia metacromática), músculo (enfermedad mitocondrial), médula ósea (enfermedad de Niemann-Pick tipo C, síndromes paraneoplásicos), intestino delgado (enfermedad de Whipple), hígado (enfermedad de Wilson) o cerebro (trastorno inflamatorio o infeccioso tratable).

Trastornos deficitarios secundarios a lesiones cerebrales focales

Una lesión focal cerebral puede modificar la función normal del área correspondiente, la cual conduce a la aparición de determinadas manifestaciones neurológicas que pueden ser de déficit o de irritación de la función sensitiva, motora, vegetativa o mental.

Como regla general, las lesiones unilaterales ocasionan trastornos de menor gravedad en comparación con las consecuencias de las lesiones bilaterales. Los efectos clínicos de las lesiones cerebrales focales dependen, primariamente, de su localización y extensión. La recuperación funcional depende del grado de redundancia, adaptación y plasticidad del resto del cerebro sano y de la edad del paciente.

La localización precisa del sitio de disfunción cerebral a partir de las manifestaciones clínicas es un elemento capital del diagnóstico neurológico. Las técnicas de neuroimágenes pueden permitir la localización de las lesiones cerebrales, pero en diversos trastornos específicos el diagnóstico topográfico se fundamenta, en esencia, en las manifestaciones clínicas (en la mayor parte de las enfermedades neurodegenerativas o en los focos epileptógenos).

La exactitud del diagnóstico clínico del sitio de déficit cerebral depende de los factores siguientes:

- Complejidad del sistema disfuncional. Por lo general, los trastornos sensoriales y motores elementales por disfunción en las vías sensoriales y motoras y las cortezas cerebrales unimodales primarias, se detectan temprano; sin embargo, el diagnóstico es más susceptible a demoras cuando se afecta el lenguaje, las percepciones o el pensamiento por una disfunción en las cortezas cerebrales de asociación.
- Forma de presentación de la lesión. El ritmo de desarrollo de la lesión se relaciona con la adaptación del cerebro y la intensidad de las manifestaciones clínicas. Una disfunción aguda sugiere una lesión vascular, pero la instauración gradual de los síntomas es sugestiva de una lesión tumoral intracraneal.
- Presencia de disfunción en áreas remotas. El efecto de masa y el edema producido por determinadas lesiones puede desviar las estructuras cerebrales y comprimir áreas distantes del cerebro contra el cráneo y las meninges. Esto causa los signos falsos de localización e interfiere con el estado mental.

Las manifestaciones clínicas cerebrales focales deficitarias tradicionalmente se expresan teniendo en cuenta el lóbulo afectado: frontal, temporal, parietal y occipital.

Es importante subrayar que dicha división se basa, eminentemente, en caracteres anatómicos externos, posee una limitada validez funcional y no tiene correspondencia específica con los síndromes clínicos neurológicos (Rodríguez *et al, 2002*). Por lo tanto, la tabulación de los síntomas y síndromes por lóbulos se hace para brindar una perspectiva anatómica familiar y confortable (Tablas 6.9-6.12). Para potenciar un diagnóstico coherente se detallan dichas manifestaciones al abordar las parálisis motoras, los trastornos de la sensación somática, los trastornos de los sentidos especiales, los trastornos de la memoria y el lenguaje, y las crisis epilépticas focales.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 6.9. Manifestaciones clínicas de las lesiones focales deficitarias del lóbulo frontal

Manifestaciones clínicas	*Área lesionada*
Parálisis o paresia corticoespinal contralateral completa o parcial (linguofaciobraquial, crural)*	Giro precentral (corteza motora primaria, AB 4)
Paresia espástica con liberación de los reflejos de succión y prensión, negligencia pasajera	Intermediofrontal (corteza premotora lateral, AB 6)
Parálisis de la mirada contralateral (ipsiversión ocular)	Parte posterior del segundo giro frontal (AB 6, campo ocular frontal)
Mutismo, negligencia y acinesia contralateral, ataxia bibraquial	Región premotora (AB 6) medial
Afasia de Broca, agrafia con o sin apraxia facial-bucal	Área de Broca (parte opercular y triangular del opérculo frontal (AB 44 y 45) del lado dominante)
Deterioro de la prosodia del lenguaje	AB 44 y 45 del lado no dominante
Apraxia simpática de la manoizquierda	Sustancia blanca subcortical por debajo del área de Broca o parte anterior del cuerpo calloso del lado dominante
Perseverancia, ecopraxia, desorganización**	Prefrontal dorsolateral (AB 46, 9, 10 y 11)
Apatía y abulia, mutismo acinético,negligencia pasajera, ataxia de la marcha y astasia-abasia, incontinencia urinaria y fecal**	Frontal medial o del cingulado anterior (AB 24, 32 y 33)
Moría, desinhibición social, distractibilidad, anosmia**	Frontal orbitario o ventral (AB 11-14 y 47)

*La lesión bilateral evoluciona con cuadriplejía y parálisis pseudobulbar .
**Usuales en lesiones bifrontales, pero algunas manifestaciones (moria, acinesia, abulia) pueden ocurrir con una lesión unilate ral extensa.

Tabla 6.10. Manifestaciones clínicas de las lesiones focales deficitarias del lóbulo parietal

Manifestaciones clínicas	*Área lesionada*
Hemianestesia contralateral en el cuerpo o una extremidad (Déjerine-Mouzon) que puede asociarse con dolor neuropático; déficit de la discriminación somatosensorial (Verger-Déjerine: astereognosia contralateral, extinción sensitiva); hemiparesia ligera, hemiaamiotrofia, hemiataxia contralateral	Giro poscentral (corteza somatosensorial, AB 3, 1 y 2)
Síndrome de Balint (apraxia ocular, ataxia óptica y simultanagnosia)	Parietal superior y occipital bilateral (AB 19 y 7)
Ataxia óptica contralateral y movimientos oculares de seguimientos defectuosos; anosognosia (síndrome deAntón-Babinski; asomatognosia unilateral, negligencia)*	Parietal superior (AB 5 y 7) unilateral
Síndrome de Gertsmann (agnosia digital, acalculia, disgrafía, confufusión derecha-izquierda); apraxiaconstruccional o espacial bilateral*	Giro angular (AB 39) del lado dominante (o la sustancia blanca subyacente)
Negligencia visual contralateral	Giro angular (AB 39) del lado no dominante
Hemianopsia homónima o cuadrantonopsia inferior (incongruente o congruente); abolición del nistagmo optocinético con movimiento del objetivo hacia el lado de la lesión	Sustancia blanca profunda del lobulillo parietal inferior
Apraxia cinestésica o ideatoria	Giro supramarginal (AB 40) del lado dominante

*La anosognosia, apraxia del vestir y construccional pueden ocurrir con lesiones de cualquier hemisferio, pero son más frecuente s en las lesiones del lado no dominante.

Los lóbulos frontales son, en especial,susceptibles a los traumatismos craneales que causan, por lo general, síntomas motores somáticos y conductuales. Las áreas laterales generalmente se lesionan por infartos, hemorragias y meningiomas. La disfunción medial, a menudo, ocurre por infartos, hemorragias por rotura de las arterias comunicante anterior o ACA, y meningiomas de la hoz cerebral. La lesión orbitofrontal es causada, con frecuencia, en la encefalitis por VHS, hemorragia subaracnoidea por aneurisma de la circulación anterior, el meningioma esfenoetmoidal y los traumatismos de base de cráneo. En la hidrocefalia crónica del adulto se

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 6.11. Manifestaciones clínicas de las lesiones focales deficitarias del lóbulo temporal

Manifestaciones clínicas	*Área lesionada*
Cuadrantanopsia homónima superior	Sustancia blanca central y posterior
Sordera central	Bilateral en el giro transverso de Heschl (AB 41 y 42)
Sordera de palabras pura (agnosia verbal auditiva) del lado dominante	Tercio medio del giro temporal superior bilateral o unilateral
Amusia (dificultad en la percepción o denominación)	Posterolateral unilateral (no dominante o dominante, respectivamente)
Afasia de Wernicke	Perisilviana posterior (incluye área temporal superior lateral) del lado dominante
Agnosia auditiva global (afasia, amusia,agnosia para los sonidos ambientales)	Posterolateral bilateral
Deterioro de la memoria verbal o no verbal	Medial
Anomia (afasia amnésica)	Profunda en la parte inferior posterior o en el giro temporal medio del lado dominante
Agnosia visual	Anterolateral e inferior
Amnesia	Bilateral medial o anterolateral e inferior
Apatía y placidez, hipermetamorfopsia (compulsión a atender todos los estímulos visuales), hiperoralidad, hipersexualidad	Bilateral medial

En ocasiones, la amnesia ocurre por una lesión hipocampal del lado dominante.

Tabla 6.12. Manifestaciones clínicas de las lesiones focales deficitarias del lóbulo occipital

Manifestaciones clínicas	*Área lesionada*
Hemianopsia homónima	Calcarina completa (AB 17)
Hemianopsia central bilateral	Polo occipital bilateral
Cuatrantonopsia inferior	Calcarina superior
Cuatrantonopsia superior	Calcarina inferior
Ceguera cortical	Calcarina bilateral (AB 17)
Hemiacromatopsia contralateral	Corteza mesial inferior y sustancia blanca
Alexia sin agrafia (alexia pura)	Corteza inferior y sustancia blanca del lado dominante
Anomia de colores	Inferior izquierda y mesial
Agnosia visual	Asociación visual inferior bilateral
Agnosia para rostros (prosopagnosia) y sitios únicos	Asociación visual inferior y superior bilateral o unilateral no dominante
Agnosia para objetos manipulables*	Asociación visual inferior dominante (AB 19)
Alexia y acalculia	Unión occipitoparietal
Desorientación visual o simultanagnosia, astereopsia, déficit en la percepción de los movimientos	Bilateral superior

*Se asocia, con frecuencia, a hemianopsia homónima.

lesiona, fundamentalmente, la sustancia blanca frontal. Las cortezas prefrontales se afectan en la enfermedad de Pick, y las cortezas prefrontales y límbica frontal se lesionan en la enfermedad deAlzheimer. Las causas principales del síndrome prefrontal dorsolateral son el infarto y hemorragia intracraneal, enfermedad de Pick, parálisis general progresiva, traumas frontales con fracturas de fosa craneal anterior, los tumores (meningiomas y gliomas), y la esclerosis múltiple. Los tumores grandes, en especial, los gliomas malignos, pueden surgir en la sustancia blanca de un hemisferio, atravesar el cuerpo calloso y afectar el hemisferio contralateral.

La lesión temporal extensa puede presentarse en la encefalitis por VHS y en las demencias degenerativas o postraumáticas. Las causas más comunes de lesiones occipitales son el infarto por oclusión de una o ambas ACP, las hemorragias y los traumatismos.

Los síndromes corticales focales pueden deberse a una afección del sistema arterial vertebrobasilar o del carotídeo. El infarto por oclusión de ramas de la ACM

booksmedicos.org

booksmedicos.org

puede manifestarse por diferentes síndromes clínicos (Gerstmann, Anton-Babinski, apraxia ideomotora bilateral, Verger-Déjerine). El infarto por oclusión de una ACA o sus ramas puede causar una apraxia bucofacial, un síndrome prefrontal medial o un síndrome orbitofrontal. Los síndromes corticales bilaterales del territorio de la ACP incluyen al de Anton (infartos sucesivos o de una oclusión embólica de la parte alta de la AB), y el de Balint (infarto bilateral de la zona límite occipitoparietal).

Bibliografía

Albert, M.S., S.T. Dekosky, D. Dickson, B. Dubois, H.H. Feldman, N.C. Fox *et al*. (2011): The diagnosis of mild cognitive impairment due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging and Alzheimer's Association workgroup. *Alzheimers Dement*; 7: 270-9.

Bernat, J.L. (2006): Chronic disorders of consciousness. *Lancet*; 367: 1181-92.

Bickley, L.S., P.G. Szilagy (2003): *Bates, Guía de exploración física e historia clínica*. 8 ed. México: McGraw-Hill Interamericana.

Del Ser, Q.T., S.F. Sánchez, M.J. García, P .A. Otero, M.V. Zunzunnegui, D.G. Muñoz (2004): Versión española del Test de los 7 Min. Datos normativos de una muestra poblacional de ancianos de más de 70 años. *Neurología*; 19: 344-58.

Dubois, B., H.H. Feldman, C. Jacova, S.T. DeKosky, P. Barberger-Gateau, J. Cummings, A. Delacourte, *et al*. (2007): Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: revising the NINCDS-ADRDA criteria. *Lancet Neurol*; 6: 734-46.

Emre, M., D. Aarsland, R. Brown, *et al.* (2007): Clinical diagnostic criteria for dementia associated with Parkinson´ s disease. *Movement Disorders*; 22: 1689-1707.

Emre, M. (2009): Classification and diagnosis of dementia: a mechanism-based approach. *Eur J Neurol*; 16: 168-73.

Estévez A., C. García, L. Barraquer (2000): Los lóbulos frontales: el cerebro ejecutivo. *Rev Neurol*; 31: 566-77.

Folstein, M.F., S.E. Folstein, P .R. McHugh (1975): "Mini-mental state". A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatr Res*; 12: 189-98.

Green, R.C. (20 05): *Diagnosis and management of Alzheimer´s disease and other dementias*. 2 ed, Boston, Mass: Professional Communications, Inc.

Greene, D.W. (2005): Apraxia, agnosias, and higher visual function abnormalities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 76 (suppl_5): v25-v34.

Haerer, A.F. (1992): *DeJong's the neurologic examination*. 5 ed. Philadelphia: JB Lippincott.

Jacobs, D.H. (2005): Apraxia and Related Syndromes. Gancher, S.T., ed. Emedicine Neurology. 2005. En http://wwwemedicine.com/neuro/topic438.htm 05.08.2010.

Kipps, C.M., J.R. Hodges (2005): Cognitive assessment for clinicians. J Neurol Neurosurg Psychiatry; 76: i22-i30.

McKeith, I.G., D.W. Dickson, J. Lowe, M. Emre, J.T. O'Brien, H. Feldman, *et al*. (2005): Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: third report of th e DLB Consortium. *Neurology*; 65: 1863-72.

McKhann, G.M., D.S. Knopman, H. Chertkow, B.T. Hyman, C.R. Jack Jr, C.H. Kawas, *et al*. (2011): The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging and the Alzheimer's Association workgroup. *Alzheimers Dement*; 7: 263-9.

Mendez, M.F., J.S. Shapira, A. McMurtray, E. Licht, B.L. Millar (2007): Accuracy of the clinical evaluation for frontotemporal dementia. *Archives of Neurology*; 64: 830-5.

Moriarty, J. (2005): Recognising and evaluating disordered mental states: A guide for neurologists. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 76: i39-i44.

Nakawatace, T.V, J.L. Cummings (2002): Enfermedad de Alzheimer y demencias relacionadas. En Goldman L., Benett J.C., eds *Cecil, Tratado de medicina interna* . 16 ed . México: McGra w-Hill Interamericana. p. 2254-60.

Neary, D., J.S. Snowden, L. Gustafson, U. Passant, D. S tuss, S. Black, *et al* . (1998): F rontotemporal l obar d egeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*; 51: 1546-54.

Robles A., T. Del Ser, J. Alom, J. Peña-Casanova y Grupo Asesor del Grupo de Neurología de la Conducta y Demencias de la Sociedad Española de Neurología. (2002): Propuesta de criterios para el diagnóstico clínico del deterioro cognitivo ligero, la demencia y la enfermedad de Alzheimer. *Neurología*; 17: 17-32.

Rodríguez, P.L., P.L. Rodríguez, V.A. Blanco, GR. Espinosa (2002): Bases para el diagnóstico de los síndromes clínicos. *Rev Neurol*; 35: 883-90.

Rodríguez, P.L., P.L. Rodríguez (2006): Técnicas clínicas para el examen mental. I. Organización general y principales funciones cognitivas. *Neurol Neurocir Psiquiat*; 39: 76-86.

Rodríguez, P.L, L. Rodríguez P., D. Rodríguez G. (2004): Técnicas clínicas para el examen
físico neurológico. I. Organización general, nervios craneales y nervios raquídeos periféricos.
Rev Neurol; 39: 757-66.

Rodríguez, P.L., D. Rodríguez G (2011): Letter by Rodríguez García and Rodríguez García Regarding Article, "Vascular contributions to cognitive impairment and dementia: A statement
for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association". *Stroke*; 42: e584.

Ropper, A.H., R.H. Brown (2005): *Adams and Victor´s Principles of Neurology*. 8 ed. New York: McGraw-Hill.

Small, S.A., R. Mayeux (2005): Alzheimer disease and related dementias. En Rowland, L.P ., ed. *Merritt´s Neurology*. Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins;771-80.

Tucker, G.J. (2002): Trastornos psiquiátricos en la práctica médica. En Goldman, L., J.C. Benett, eds *Cecil, Tratado de medicina interna*. 16 ed. México: McGraw-Hill Interamericana. p. 2305-15.

Wiederkehr, S., M. Simard, C. Fortin, R. van Reekum (2008): Comparability of the clinical diagnostic criteria for vascular dementia: a critical review Part I. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*; 20: 150-61.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Capítulo 7

TRASTORNOS DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO, CEREBROVASCULARES FOCALES Y TRAUMÁTICOS

En este acápite se incluyen los principales trastornos que involucran al LCR, las meninges y el sistema vascular cerebral. Los trastornos se abordan bajo diversos síndromes neurológicos clínicos capitales: HTE, irritación de las leptomeninges (síndrome meníngeo), síndromes cerebrovasculares (síntomas y síndromes debidos a lesiones vasculares focales) y síndromes traumáticos craneoencefálicos y raquimedulares.

Hipertensión endocraneana

La presión medida en el interior de la cavidad craneal es el resultado de la interacción entre el "continente" (cráneo) y el "contenido" (encéfalo, LCR y sangre). El continente es un recipiente rígido y aproximadamente esférico constituido por una capa ósea con varios agujeros de diferentes dimensiones. Los tres elementos del contenido se distribuyen ocupando el cerebro 80 % del total, la sangre 10 % y el LCR 10 % restante. Si aumenta uno de estos tres elementos intracraneales debe existir una compensación con la disminución proporcional de los restantes. Debido a que estos tres componentes son poco compresibles, el aumento de uno de ellos elevara la PIC (Ley de Monro-Kelly). El encéfalo es el que menos se puede comprimir.

La PIC se determina por la tensión que ejercen sobre la duramadre los elementos intracraneales. Su rango de normalidad se sitúa por debajo de 10 mm Hg (equivale a 200 mm de agua). Las elevaciones transitorias de la PIC (la tos) no constituyen hipertensión intracraneal. Los valores de elevación de la PIC se clasifican de grado leve (20-30 mm Hg), moderado (30-40 mm Hg), y severo (por encima de 40 mm Hg).

La compliancia (o distensibilidad) de los tejidos y su inversa, la elastancia, están implicadas en la adaptabilidad del organismo a los cambios que se producen en la hipertensión intracraneal. La elastancia hace referencia a los cambios de presión generados en función de los cambios de volumen. Es una medida de la "rigidez" intracraneal, y se representa con una curva de carácter exponencial, de modo tal, que en situaciones de baja elastancia, aumentos considerables de volumen apenas elevan la PIC, pero en situaciones de alta elastancia, pequeños cambios de volumen incrementan mucho las cifras de PIC.

La PPC es la diferencia entre la PAM y la PIC: PPC = PAM - PIC. A medida que aumenta el volumen intracraneal patológico, disminuye la capacidad para mantener la PIC dentro de los límites normales, lo cual conlleva una disminución de la PPC. Cualquier cambio en la PIC ocasiona un cambio en la PPC, y, consecuentemente, en el flujo sanguíneo, en el metabolismo y la viabilidad cerebral. En la HTE aguda grave, una vez superados los mecanismos de compensación, el aumento progresivo de los volúmenes intracraneales conduce a la aparición de herniaciones.

El edema cerebral o aumento de volumen de agua en la masa encefálica tiene una estrecha relación con la PIC. Se describen varios tipos de edema cerebral acorde al mecanismo fisiopatogénico:

- Edema citotóxico. Es causado por un fallo en las bombas de energía, y es de carácter intracelular. Aparece típicamente en las intoxicaciones, isquemia e hipoxia cerebral.
- Edema vasogénico. Se produce por la trasudación o la exudación de líquido desde la sangre al resto del encéfalo, debido a alteraciones en el sistema vascular

booksmedicos.org

booksmedicos.org

cerebral. Predomina en la sustancia blanca y puede asociarse a un daño de la barrera hematoencefálica que causa aumento de la permeabilidad capilar . Ocurre en tumores, traumas, infecciones o en la encefalopatía hipertensiva.

- Edema intersticial. Es generado por una dificultad para la circulación y la reabsorción del LCR, y se asocia a hidrocefalia.
- Edema hidrostático. Se produce por la presencia en la sangre de sustancias osmóticamente activas (como la glucosa, productos de la diálisis) o la hiposmolaridad sérica (hiponatremia).

Manifestaciones clínicas

La elevación de la PIC por encima de 15 mm Hg se traduce por un síndrome clínico amplio y general. Dicho síndrome se compone por la tríada clásica de cefalea (continua, progresiva, de predominio matutino y que aumenta con el esfuerzo), de vómitos (tardíos, típicamente no precedidos de náuseas y a forma de proyectil) y de papiledema (signo de sensibilidad limitada).Al trastorno clínico se pueden añadir otros signos que no guardan relación estricta con la PIC: dilatación pupilar, parálisis unilateral o bilateral del recto externo por lesión del nervio oculomotor externo, tinnitus pulsátil y somnolencia.

La reacción refleja de Kocher-Cushing (aumento de la presión arterial sistólica, bradicardia e irregularidad respiratoria) ocurre por compresión del piso del cuarto ventrículo y se aprecia, en especial, en los niños con lesiones de la fosa posterior. También puede presentarse estreñimiento, mareos y crisis convulsivas.Al llegar la PIC a 40-50 mm Hg disminuye el FSC y el enfermo cae en estado de coma. Cualquier elevación adicional se continúa con isquemia global y muerte cerebral.

En el lactante la tensión de la fontanela anterior es un indicador de la PIC (la fontanela anterior se cierra como promedio a los 18 meses). Un trastorno grave del SNC con HTE puede apreciarse inspeccionando y palpando la fontanela anterior La HTE produce un abombamiento completo sostenido de la fontanela anterior . La fontanela se abulta, transitoriamente, cuando el niño llora, tose o vomita. La persistencia de la fontanela posterior (superior a las 6-8 primeras semanas) indica hidrocefalia o hipotiroidismo. En contraste, la hipotensión endocraneana se refleja por depresión de la fontanela anterior y es un signo de deshidratación en la infancia. La dilatación de las venas del cráneo es indicativa de una HTE prolongada.

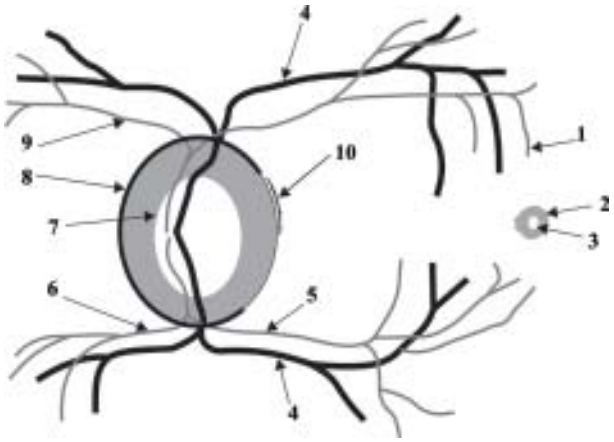


Fig. 7.1. Esquema con las estructuras observadas en el fondo del ojo. Leyenda: 1. Arteria temporal superior; 2. Mácula; 3. Fóvea; 4. Venas homólogas a las arterias retinianas; 5. Arteria temporal inferior; 6. Arteria nasal inferior; 7. Papila; 8. Excavación de la papila; 9Arteria nasal superior; 10. Rebor de pigmentario.

Papiledema

Por convención, el término "papiledema" se refiere al edema del disco óptico debido al incremento de la PIC. Este signo es patognomónico, pero puede estar ausente. Generalmente aparece después de más de 24 h con incremento de la PIC y se ha vinculado con la compresión del nervio óptico por los sacos meníngeos que le rodean.

En el desarrollo del papiledema intervienen tres factores secuenciales: transmisión del aumento de la PIC al espacio subaracnoideo perióptico; aumento de la presión en el sistema venoso retiniano e integridad de la lámina cribosa.

La papila normal presenta sus bordes definidos, no existe tortuosidad de la capa de fibras nerviosas radiadas, y raramente hay borramiento de un vaso mayor (Fig. 7.1). El papiledema exhibe los seis estadios siguientes:

Papiledema incipiente

Existe oscurecimiento del borde nasal de la papila y normalidad del borde temporal, opacidad grisácea de los polos superior e inferior (ausencia de las estriaciones normales entre los paquetes de fibras ganglionares y pérdida del reflejo luminoso lineal producido por dichos paquetes), ausencia de elevación de los bordes de la papila, dilatación de los capilares y aparece un halo gris sutil con hendidura temporal (se observa mejor con la oftalmoscopia indirecta). Con frecuencia las alteraciones son asimétricas.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Papiledema leve

Se presenta la combinación de los signos siguientes: ligera elevación del disco y borramiento de todos sus bordes (sobre todo de los márgenes superior e inferior, el último en afectarse es el borde temporal), elevación del borde nasal, y halo peripapilar completo. Se asocia con ligera ingurgitación de las venas y desaparición del pulso venoso espontáneo. Esta fase puede ser difícil de distinguir, especialmente en ojos hipermétropes. Se requiere de exámenes seriados para un diagnóstico más definido. La presencia de pulsaciones venosas espontáneas retinianas (se ve mejor cuando las venas giran para entrar al disco) es importante para excluir el papiledema temprano, pero su ausencia aislada puede ocurrir en una parte de las personas normales.

Papiledema moderado

Aparece borramiento y elevación de todos los bordes, aumento del diámetro de la papila, borramiento de uno o más segmentos de un vaso sanguíneo mayor en el borde de la papila, y halo peripapilar irregular con irregularidades externas y extensiones digitiformes.

Papiledema severo o establecido

Existe deformación en hongo de todo el disco y la retina circundante (elevación de toda la papila, borramiento de todos los bordes, halo peripapilar , obliteración de la excavación). Se asocia con edema y ocultamiento del segmento de los vasos sanguíneos mayores en la papila, aumento de la dilatación capilar y la ingurgitación venosa, múltiples hemorragias en los bordes del disco en forma de llama, exudados y manchas algodonosas (representan infartos o isquemias de fibras nerviosas). En ocasiones, se observan pliegues circunferenciales retinianos (líneas de Paton) alrededor de la papila edematosa.

Papiledema crónico

Desaparecen las hemorragias y exudados blancos, la papila toma forma de cúpula descolorida, y se desarrollan venas ópticociliares (salen del borde de la papila a los vasos ciliares). Pueden observarse exudados duros, pequeños y brillantes. La degeneración de la capa de fibras conduce a la formación de cuerpos hialinos dándole al disco un aspecto elevado con nódulos en su superficie (aspecto en "corcho de champán").

Papiledema atrófico

Ocurre, por lo general a los 6-9 meses de evolución del papiledema, pero varía acorde con la intensidad de la lesión. La elevación se hace menos prominente y el disco óptico se hace pálido (color blanco o blanco grisáceo uniforme), arrugado, con bordes irregulares, no son visibles los capilares, y frecuentemente hay depósitos peripapilares de pigmento. Esto se debe a la atrofia óptica secundaria con gliosis reactiva. En la atrofia total el ojo está ciego y no hay respuesta pupilar a la luz; sin embargo, muchas veces, queda cierto funcionamiento visual con reflejos pupilares pobres.

Signos y caracteres asociados

La asimetría del papiledema no tiene valor localizador de una lesión expansiva intracraneal. La reabsorción del papiledema puede demorar varias semanas y evolucionar con periodos de agudización y de regresión. Esta evolución tiende a producir secuelas en la retina circundante.

Es característico que el papiledema produzca un aumento de las manchas ciegas, que puede progresar a déficit arqueados nasales inferiores y escotomas paracentrales. Ocasionalmente pueden asociarse tres variantes de pérdida ocasional de la visión: amaurosis fugaz relacionada con incrementos agudos de la PIC, amaurosis bilateral aguda sostenida después del alivio súbito de la HTE grave y crónica, y pérdida progresiva de la visión periférica debido a la atrofia óptica. Como consecuencia de la lesión de las fibras nerviosas ocurre disminución del campo periférico (se percibe por el paciente cuando se reduce por dentro de los 60° centrales), caída del campo nasal inferior y reducción concéntrica del campo visual (ambos dentro de los 30°). La campimetría es la prueba clínica más confiable para monitorizar la progresión de la lesión del nervio óptico porque la pérdida de la agudeza visual implica un daño severo e irreversible.

Diagnóstico diferencial

Una apariencia oftalmológica idéntica a la del papiledema se puede producir por infartos de la cabeza del nervio óptico (neuropatía isquémica anterior) y por inflamación de la porción infraorbitaria del nervio óptico (papilitis). Son datos sugestivos de estos dos procesos la presencia de dolor ocular , déficit pupilar aferente, edema papilar unilateral, y la pérdida mantenida de la agudeza visual o de la percepción de colores. Otro trastorno simulador común es la obstrucción de la vena central de la retina.

El pseudopapiledema es un término inespecífico aplicado a las papilas elevadas anormales que superficialmente recuerdan un papiledema, pero no se acompañan de déficit del campo visual, hemorragias, congestión venosa o exudados. Se puede presentar por fibras nerviosas mielinizadas, gliosis epipapilar, hipermetropías altas, elevación nasal del disco miope,

booksmedicos.org

booksmedicos.org

cuerpos hialinos o drusas papilares (excrecencias redondas y relativamente irregulares en la papila debidas al depósito de mucopolisacáridos parcialmente calcificados), neoplasia del disco, colombomas y fibrodisplasia retroorbital.

En general, el diagnóstico del papiledema es oftalmoscópico, pero, en casos de dudas, la angiografía fluoresceínica ayuda en el diagnóstico diferencial. La tomografía de coherencia óptica es útil para el seguimiento del papiledema, ya que permite el análisis cuantitativo y seriado del edema papilar, aunado a la valoración de las posibles secuelas.

Principales causas y pruebas especiales

En el diagnóstico etiológico de la HTE debe considerarse que sus causas se engloban en los siguientes mecanismos de producción:

- Masa cerebral o extracerebral que ocupa espacio. Neoplasias, infarto cerebral masivo con edema, MAV, abscesos cerebrales, hemorragia intracraneal (epidural, subdural, subaracnoidea, intracerebral).
- Edema cerebral generalizado. Tumor cerebral, traumatismo cerebral, isquemia e hipoxia cerebral, HTA maligna (encefalopatía HTA), hipercapnia, hidrocefalia, hiponatremia, insuficiencia hepática aguda, intoxicaciones (plomo, vitamina A, tetraciclina) y síndrome de Reye.
- Hipertensión venosa. Insuficiencia cardíaca, obstrucción venosa mediastinal superior (cava superior), trombosis venosa (venas cerebrales, los senos venosos (lateral o sagital superior) y venas yugulares).
- Obstrucción al flujo y absorción del LCR. Tumor del III ventrículo (quiste coloide), oclusión del acueducto de Silvio (atresia, angulación, ependidimitis, hemorragia, tumor), tumor del agujero de Monro (glioma, meningioma, papiloma del plexo coroideo o carcinoma, neurocitoma central, quiste coloideo o por cisticercosis), insuficiencia congénita de la apertura de los agujeros de Luschka y Magendie, síndrome de Dandy-Walker, ependimoma del IV ventrículo, hemangioblastoma del cerebelo, glioma del tronco cerebral, meningitis fibrosante (posinflamatoria, poshemorrágica, carcinomatosa).
- Expansión del volumen del LCR. Papiloma de los plexos coroideos, meningitis, hemorragia subaracnoidea.
- Falta de crecimiento del cráneo. Craneosinostosis.

De acuerdo con la causa y la ubicación de la lesión pueden hallarse otros síntomas y signos clínicos. Los tumores supratentoriales cerebrales originan síntomas irritativos o deficitarios acorde con el área afectada (síntomas y síndromes por lóbulos, síndromes hipofisarios (acromegalia, Cushing) y las tumoraciones infratentoriales producen algunos síndromes distintivos (ataxia cerebelosa, ángulo pontocerebeloso).

El patrón clínico de HTE sin signos neurológicos focales se debe frecuentemente a: meduloblastoma, ependimoma del cuarto ventrículo, hemangioblastoma del cerebelo, pinealoma, quiste coloide del tercer ventrículo, craneofaringioma, gliomas del cuerpo calloso y lóbulos frontales, y gliomatosis cerebral.

No obstante, pueden presentarse signos falsos localizadores asociados al aumento prolongado de la PIC (parálisis unilateral o bilateral del VI nervio craneal, hemiplejía ipsolateral por compresión del pedúnculo cerebral contralateral hacia el tentorio (signo de Kernohan) y déficit del campo visual ipsolateral por compresión de la ACP contralateral). El patrón clínico de presentación más frecuente de la trombosis venosa cerebral es la HTE aislada, y ocurre mayoritariamente en la afectación del seno lateral. La asociación de fiebre, típicamente fluctuante, sugiere la presencia de tromboflebitis secundaria a una supuración intracraneal.

Los estudios de TC e RM se requieren para el diagnóstico preciso de la causa de la HTE. El EEG puede precisar un foco de ondas lentas en el sitio del tumor, o elentecimiento generalizado de las ondas por HTE marcada. Este último estudio y las radiografías simples de cráneo usualmente no se requieren porque tienen un escaso valor para el diagnóstico etiológico.

Pseudotumor cerebral o hipertensión endocraneana benigna

Evoluciona con el síndrome clínico de HTE asociado a los criterios siguientes:

- Nivel normal de vigilia (conciente y alerta).
- Ausencia de signos de localización o focalización neurológica, a excepción de la parálisis del músculo recto externo.
- Neuroimagen (cerebral y vascular) normal, a excepción de una disminución del tamaño ventricular o de una silla turca vacía. Es decir, ausencia de hidrocefalia o masa expansiva intracraneal en el estudio de neuroimagen.
- LCR con aumento de la presión de apertura (superior o igual a 250 mm de H_2O) y composición normal.

Diagnóstico etiológico

En la forma idiopática de HTE (también denominada, a veces, benigna) no se identifica una causa bien

booksmedicos.org

booksmedicos.org

establecida. Para diagnosticar la forma pseudotumoral idiopática se requiere de la exclusión de varias causas o procesos afines:

- Obstrucción del drenaje venoso. Oclusión del seno sagital superior o lateral, trombosis del seno cavernoso, estado de hipercoagulabilidad, tumor de la vena yugular, síndrome de la vena cava superior, trombosis de la vena braquicefálica, incremento de la presión en las cavidades cardíacas derechas, posembolización de MAV.
- Trastornos endocrinos. Enfermedad de Addison, mixedema, hipoparatiroidismo, obesidad, ganancia reciente de peso, edema ortostático.
- Tóxicos exógenos. Hipervitaminosis A, plomo, estrógenos, quinolonas, fenotiacinas, amiodarona, citarabina, corticoesteroides (especialmente la retirada), ciclosporina, hormona del crecimiento, levotiroxina, carbonato de litio, ácido nalidixíco, sulfas, tetraciclina, doxiciclina, ácido cis-retinoico, y todo-trans-ácido retinoico.
- Infeccioso o posinfeccioso. Meningitis crónica, VIH, enfermedad de Lyme, posvaricela infantil.
- Aumento de proteínas en LCR. Síndrome de Guillain-Barré, lupus eritematoso sistémico, y tumor espinal (en especial el oligodendroglioma).
- Otros. MAV intracraneal de alto flujo, gliomatosis cerebral, síndrome de anticuerpos antifosfolípidos, enfermedad de Behçet, craneosinostosis oculta, síndrome del ovario poliquístico, sarcoidosis, apnea del sueño, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Turner.

Procedimientos diagnósticos

El manejo de la forma pseudotumoral debe realizarse por el neurólogo, aunque puede requerirse la consulta con diferentes disciplinas en determinado momento de la enfermedad (oftalmología, endocrinología, neurocirugía, hematología). En este contexto clínico se requieren los procedimientos diagnósticos siguientes:

- Punción lumbar. Se realiza con medición de la presión de apertura en decúbito lateral, y luego se recogen muestras para estudio completo del LCR. Si el paciente tiene hallazgos típicos de pseudotumor cerebral con papiledema y la punción lumbar revela una presión de apertura normal, se debe repetir el procedimiento varios días o semanas después.
- TC de cráneo. Indicar sistemáticamente para el diagnóstico preliminar.
- RM de cráneo. Requieren estudio con venografía los enfermos con alto riesgo de trombosis venosa cerebral, como la sugerencia de trombosis en la RM, no sean obesos o masculinos, en los que se documenta un estado procoagulante, y en los que no haya respuesta al tratamiento.
- Análisis de sangre. Indicar hemograma y hemoquímica básica, eritrosedimentación, hierro sérico, perfil de anticuerpos antinucleares.
- Consulta con oftalmología. Requiere mediciones periódicas de la agudeza visual, visión de colores (con la prueba de Ishihara), campo visual (preferiblemente con la perimetría dinámica de Goldmann) y prueba de diplopía (con el método del cristal rojo y con la prueba cubrir-descubrir). El campo visual debe medirse cada semana o cada 2 semanas en los primeros meses de tratamiento.

Hidrocefalia crónica del adulto

El término hidrocefalia (agua en la cabeza) por convención se refiere usualmente al aumento del LCR relacionado con el agrandamiento de los ventrículos. La hidrocefalia crónica es una afección compleja que se desarrolla como resultado de la descompensación de una hidrocefalia congénita "compensada", o puede aparecer de novo en la vida adulta secundaria a un trastorno adquirido de la dinámica normal del LCR. Este término se prefiere inicial, sin referirse a la normalidad de la presión del LCR. Una situación similar se ha encontrado en edades pediátricas, pero la cabeza del niño aumenta debido a la presencia del LCR fuera de los ventrículos en el espacio subaracnoideo expandido.

La hidrocefalia se divide sobre la base de dos mecanismos de producción:

1. Incremento de la producción del LCR.
2. Disminución de la extracción debido la obstrucción de las vías de flujo o reabsorción normal delLCR.

La obstrucción proximal a los agujeros del cuarto ventrículo se designa como obstructiva interna. La obstrucción distal al agujero de Luschka y Magendie se califica como extraventricular o comunicante. La hidrocefalia normotensiva es una forma crónica de hidrocefalia comunicante.

Criterios diagnósticos

Los criterios para el diagnóstico de la hidrocefalia crónica del adulto descrita por Hakim y Adams (hidrocefalia con presión normal) son los siguientes:

- Presencia de uno o varios componentes de la tríada clásica. Déficit de la marcha (oscilando desde inestabilidad, apraxia de la marcha, marcha festinante, hasta imposibilidad total para deambular); déficit

booksmedicos.org

booksmedicos.org

cognitivo y conductual (de la memoria reciente que puede asociarse a otros déficit cognitivos predominantemente subcorticales: ejecutivos, visuoespaciales y constructivos, bradipsiquia) e incontinencia de esfínteres de intensidad variable.
- Paciente adulto que usualmente tiene progresión insidiosa de las manifestaciones.
- Panventriculomegalia. Se considera indicativa de hidrocefalia la presencia de un agrandamiento de los surcos que no está en proporción con la ventriculomegalia. Indica dilatación de los ventrículos laterales el índice de Evans modificado > 0,31 (es la relación entre el tamaño de las astas frontales donde están más dilatadas y el diámetro máximo entre ambas tablas internas en el mismo corte axial de cráneo).
- Estudio neuroquirúrgico con monitorización continua de la PIC y valoración hidrodinámica lumbar positiva, es decir, indicativa de hidrocefalia compensada (PIC >12 mm Hg y ondas patológicas B) o activa (PIC >12 mm Hg y, casi siempre, ondas patológicas A o B). En la hidrocefalia ex vacuo o detenida la PIC es menor que 12 mm Hg y no hay ondas patológicas.
- Exclusión de otras causas de hidrocefalia crónica del adulto. Ventriculomegalia de larga evolución (macrocefalia, destrucción de la silla turca), hidrocefalia externa (colección subdural posquirúrgica) y otras causas de hidrocefalia.

A partir de los criterios expuestos se establecen las siguientes tres categorías diagnósticas de hidrocefalia crónica del adulto:

1. Posible. Incluye uno o más manifestaciones de la tríada clásica y dilatación ventricular en pacientes de edad media y ancianos.
2. Probable. Las manifestaciones clínicas muestran mejoría después de la remoción del LCR en pacientes que cumple los criterios de posible.
3. Definida. Existe mejoría clínica después de la cirugía de derivación del LCR.

Examen clínico

La medición del perímetro cefálico en el adulto puede ser de utilidad en algunas ocasiones. Se sospecha una hidrocefalia congénita que se ha hecho sintomática en la edad adulta cuando existe una circunferencia cefálica mayor que 59 cm en hombres y de 57,5 cm en mujeres. Con los datos clínicos aislados existen otros procesos que pueden confundirse con la hidrocefalia. La repercusión de la hidrocefalia crónica se puede graduar clínicamente (Tabla 7.1).

Pruebas de neuroimagen

Dentro de las características en la TC o RM que indican que la dilatación ventricular no se debe únicamente a la atrofia cerebral se hallan: hipodensidad periventricular en la TC o hiperintensidad en el T2 de la RM (por lo general representan la absorción transependimaria del LCR, y habitualmente desaparece después de colocar la derivación); colapso de los surcos corticales de la convexidad; dilataciones focales de los surcos o lagos aracnoideos (son reservorios atípicos de LCR y suelen desaparecer después de colocar una derivación); astas frontales de aspecto redondeado y tercer ventrículo abalonado.

La RM es esencial para establecer la presencia de dilatación ventricular y excluir otras afecciones que pueden causar las manifestaciones clínicas. Antiguamente la atrofia cerebral se refería como hidrocefalia exvacuo, pero este último rótulo se encuentra en desuso.

La atrofia cerebral evoluciona con pérdida irreversible de la sustancia cerebral, y se distingue por el incremento proporcional de los surcos corticales. La demencia secundaria a infarto de la sustancia blanca profunda se diferencia mediante las imágenes de RM en T2 moderada en las que el LCR y el cerebro son isointensos y las lesiones brindan un contraste positivo. Existen múltiples factores que pueden agravar la marcha en pacientes con demencia y ventriculomegalia

Tabla 7.1. Escala clínica de graduación de la hidrocefalia crónica del adulto

Puntos	*Características*
Marcha	
1	Encamado o no puede caminar
2	Dependiente
3	Independiente, pero inestable con caídas frecuentes
4	Lenta, pero estable
5	Normal
Alteración cognitiva	
1	Vegetativo
2	Grave
3	Alteración de memoria, procesamiento de información, praxia construccional y conducta
4	Alteración de memoria reciente según paciente o familia
5	Alteración detectable solo por pruebas neuropsicológicas específicas
Alteración del control de esfínteres	
1	Urinario y rectal
2	Urinario constante
3	Urinario esporádico
4	Urgencia miccional
5	No

booksmedicos.org

booksmedicos.org

como: espondilosis cervical, artritis de las caderas o rodillas, polineuropatía periférica, y la disfunción visual y vestibular en ancianos.

El sitio de la obstrucción puede estimarse en la TC o RM de cráneo a partir del patrón de dilatación ventricular que ocurre usualmente en las porciones proximales. Este principio no es útil en dos situaciones:

1. Para diferenciar la obstrucción acueductal de la hidrocefalia comunicante porque en esta última el cuarto ventrículo solo puede tener un aumento ligero, y
2. Para diferenciar la obstrucción de los agujeros de salida del cuarto ventrículo de la hidrocefalia comunicante dado que ambos evolucionan con agrandamiento de todo el sistema ventricular

En ambos casos, la cisternografía isotópica puede ser útil mediante la demostración del reflujo ventricular en la hidrocefalia comunicante. Ante la obstrucción de las vías normales ocurre la reabsorción transependimaria del LCR con edema intersticial secundario que en las imágenes en T2 y densidad protónica de la RM aparece como un reborde alisado de hiperintensidad rodeando a los ventrículos dilatados. Este hallazgo demora en resolver después de normalizarse la presión intraventricular. Para el seguimiento del paciente y la comparación entre grupos de pacientes se utilizan el índice de Evans, el índice del tercer ventrículo y la puntuación ventricular (Fig. 7.2).

Análisis de sangre y del líquido cefalorraquídeo

No se indican pruebas de análisis de laboratorio específicas, excepto las necesarias para la evaluación global de las demencias. En la forma normotensiva clásica la presión del LCR es menor que 18mm H_2O con aumentos aislados. La prueba de Miller Fisher consiste en valoraciones objetivas de la marcha antes y durante las 2 h después de la extracción de 30-50 mL de LCR por punción lumbar. El cambio puede no ser evidente en las primeras horas, y requerirse su repetición por varios días. Debe cuantificarse la velocidad y facilidad de la marcha dos o tres veces antes de la punción lumbar y luego durante varios días.

La prueba positiva predice una buena respuesta a la derivación, pero el resultado no es sensible. El análisis del LCR es útil para excluir una meningitis crónica como causa del proceso. La elevación de las proteínas (más de 3 g/L) puede ser el único indicador de una neoplasia espinal causante del trastorno. Es necesario tener en cuenta que la práctica de una punción lumbar puede dar lugares a valores bajos falsos de PIC en los días posteriores.

Irritación de las meninges

La irritación de las meninges aracnoideas cerebroespinales ocurre por infección, sangre, tóxicos u otros factores agresores. Las manifestaciones son usualmente secundarias al desplazamiento de las estructuras intraespinales con las variaciones en la tensión de las raíces nerviosas inflamadas e hipersensibles. Las posturas y espasmos musculares resultantes permiten minimizar la tensión de las raíces inflamadas. Las manifestaciones clínicas de irritación meníngea varían acorde con la intensidad del trastorno y usualmente se asocian con HTE.

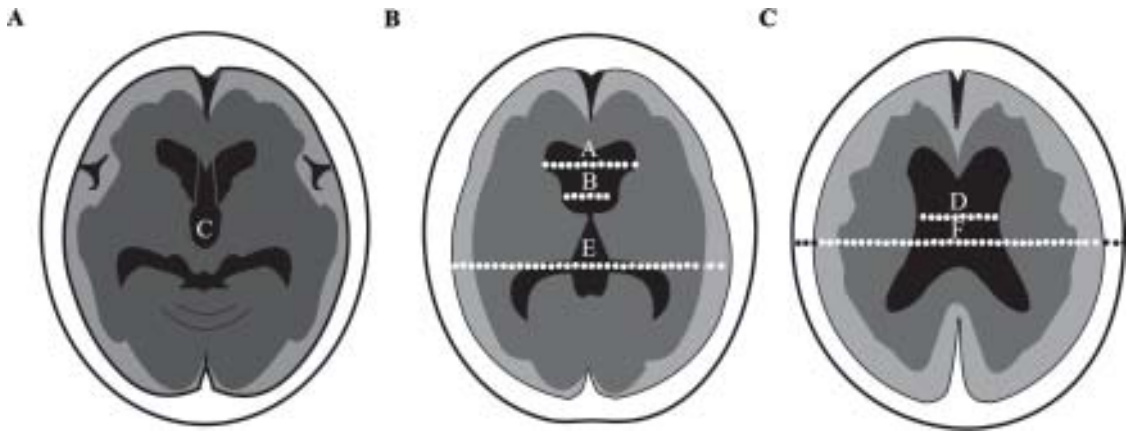


Fig. 7.2. Esquema para calcular los principales índices ventriculares. A. Distancia ventricular bifrontal máxima. B. Distancia entre los núcleos caudados a nivel del foramen Monro. C. Anchura máxima del tercer ventrículo. D. Anchura mínima entre ambos ventrículos laterales. E. Diámetro máximo entre ambas tablas interna a nivel de A y B. F. Diámetro craneal externo máximo a nivel de la medición de D. Índice de Evans =A/E. Índice del tercer ventrículo = C/E. Puntuación ventricular = (A+ B + C + D)/ E x 100.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Evaluación diagnóstica

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones comunes del síndrome meníngeo son cefalea generalizada, dolor y rigidez del cuello, irritabilidad, hipersensibilidad cutánea, fotofobia y sonofobia. Otros síntomas comunes incluyen: vómitos, dolor a la percusión del cráneo y la columna vertebral; además, se pueden constatar determinados signos clásicos indicativos de irritación de las meninges.

Rigidez de nuca

Es el signo más frecuentemente reconocido. Se caracteriza por rigidez y espasmo de los músculos del cuello con dolor a los intentos de movimiento voluntario. Existe oposición al movimiento pasivo que puede ser ligera (solo la protuberancia mental no puede tocar el pecho), moderada (flexión casi imposible) o severa (espasmo marcado con retracción del cuello y opistótonos). La rigidez de nuca puede ocurrir en la artritis, miositis, adenitis, abscesos y traumas cervicales.

En los lactantes, los casos fulminantes o terminales, en coma profundo, los alcohólicos y los ancianos con insuficiencia cardíaca congestiva o neumonía pueden estar ausentes los signos meníngeos. La rigidez nucal en los niños cooperadores puede detectarse al pedirle que se siente con las piernas extendidas en la mesa de examen. Normalmente debe ser capaz de sentarse y tocar, de manera voluntaria, con la barbilla su pecho.

Los niños mayores pueden flexionar su cuello, cuando se les indica que miren un juguete pequeño o una luz pegada al esternón superior . En ocasiones, puede observarse una posición en gatillo de escopeta y más raramente una contracción tónica de los músculos extensores de la columna vertebral (opistótonos).

La herniación de las amígdalas producida por hemorragia o infarto cerebeloso también evoluciona con rigidez de nuca, hidrocefalia obstructiva y coma progresivo. La presencia de los síntomas de fosa posterior previos indica que no debe realizarse el estudio del LCR porque puede agravar el trastorno.

Resistencia a los movimientos de las extremidades y el dorso

El paciente descansa con las extremidades inferiores recogidas (flexión de los muslos en la pelvis y de las piernas en los muslos) y se comprueba la resistencia a la extensión pasiva de las piernas. Al pasar de la posición supina a la sentada los muslos se flexionan sobre la pelvis y las piernas sobre el muslo. Cuando el examinador apoya la mano libre sobre las rodillas no puede extender las extremidades inferiores; además, el paciente puede soportarse colocando las manos detrás de él y presionándolas contra la cama.

Signo de Kernig

Por lo común se evoca flexionando el muslo y la pierna en 90° con el paciente en decúbito supino y se intenta extender la pierna en la rodilla. Esta última acción se acompaña de dolor y resistencia debido al espasmo de los músculos flexores de la pierna, pero también ocurre limitación a la extensión completa de la pierna. Típicamente la pierna no puede extenderse en la rodilla más de 135° cuando la cadera está flexionada.

Signo de Lasègue

Se explora con el paciente en decúbito supino. La maniobra consiste en flexionar el muslo en la cadera mientras que la pierna se mantiene en extensión. Cuando es positivo, se produce una flexión en la rodilla que se asocia con dolor y resistencia al movimiento. El signo es bilateral.

Signos de Brudzinski

El signo más conocido ocurre con la flexión pasiva de la cabeza en el pecho y se continúa con la flexión de ambos muslos y piernas (signo de Brudzinski del cuello). El médico coloca una mano debajo de la cabeza del paciente y luego se la flexiona en sentido anterior Para prevenir la elevación del cuerpo del paciente el examinador coloca la otra mano en el pecho. En ocasiones, ocurre también flexión de los brazos. La ausencia de flexión de las extremidades inferiores de un lado aparece cuando se asocia una parálisis.

Asimismo, la flexión pasiva de una cadera, especialmente cuando la cadera es flexionada mientras la rodilla está en extensión, se acompaña con flexión de la cadera y rodilla opuesta (signo de Brudzinski de la pierna contralateral). El mismo resultado puede obtenerse con la maniobra de Kernig (Fig. 7.3). En el signo de Brudzinski de la pierna contralateral recíproco una pierna y muslo se flexionan mientras que la otra pierna y muslo se extienden; cuando la extremidad flexionada se desciende la contralateral extendida se flexiona.

Al efectuar presión contra las mejillas o por debajo del cigomático ocurre la flexión refleja de los codos con una sacudida hacia arriba de los brazos (signo de Brudzinski de la mejilla). Por último, la presión en la sínfisis púbica se continúa con la flexión de ambas extremidades inferiores (signo de Brudzinski de la sínfisis).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Fig. 7.3. Examen en decúbito supino de la rigidez de nuca (A) y del signo de Brudzinski (B).

Otros signos

El signo de Bikele es la resistencia a la extensión del codo cuando el brazo se eleva en el hombro. Con el paciente sentado, el antebrazo es flexionado en el codo y el brazo abducido, elevado y rotado, externamente, o se mueve hacia arriba y hacia abajo en el hombro. Entonces el examinador intenta extender pasivamente el antebrazo en el codo. El signo también es positivo en la plexitis braquial.

El signo de Guillain ocurre con el pellizco de la piel sobre el músculo cuádriceps femoral o el apretón del músculo de un lado se continúa con la flexión de la cadera y rodilla contralateral.

Examen del líquido cefalorraquídeo

La punción lumbar con el estudio del LCR es la prueba diagnóstica más importante ante un síndrome meníngeo. Se describen entidades asociadas con ciertas enfermedades que evolucionan con patrones clínicos y del LCR específicos: hemorragia subaracnoidea, meningitis y meningismo. Estaúltima entidad se diagnostica ante un síndrome meníngeo que aparece en niños y adultos jóvenes con una enfermedad febril aguda no neurológica (por lo general viral) donde el LCR tiene la presión aumentada ligera o moderada, pero es normal su celularidad.

Meningitis

Es la inflamación de la aracnoides y la piamadre cerebroespinal que afecta al LCR. Con frecuencia se asocian trastornos encefálicos (estupor, coma, convulsiones) y se utiliza el término de meningoencefalitis.

Según la forma de instauración se clasifica en aguda (presentación en horas o días), subaguda (dos semanas a un mes) o crónica (más de un mes).También se clasifica acorde con los hallazgos infecciosos del examen habitual del LCR en meningitis piógena aguda y meningitis linfocitaria (“aséptica”) aguda.

El examen del LCR es imprescindible para diagnosticar la meningitis, dado que el aumento del número de leucocitos (pleocitosis) y de la concentración de proteínas (hiperproteinorraquia) son los indicadoresprincipales de inflamación. La constatación de aumento de la presión del LCR mayor que 45 mm de agua en la manometría condiciona la aplicación de una serie de medidas para reducir el riesgo de herniación del cerebelo o el lóbulo temporal que incluye la extracción exclusiva de la pequeña cantidad de LCR recogida en el equipo de medición.

Meningitis piógena aguda o purulenta

Suele ser causada por una infección bacteriana, invariablemente grave y, cuyo rasgo esencial es la presencia de una respuesta polimorfonuclear en el LCR. Las bacterias alcanzan las meninges mediante la sangre (vía hematógena), directa (por solución de continuidad natural o artificial) o por contigüidad (por un foco supurado adyacente).

Criterios diagnósticos

Los criterios para el diagnóstico de este síndrome neurológico infeccioso son:

- Fiebre de inicio súbito con manifestaciones de irritación de las meninges o de encefalopatía (somnolencia, crisis epilépticas generalizadas, confusión, estupor

booksmedicos.org

booksmedicos.org

y coma). En el niño menor de 2 años se sospecha clínicamente ante la presencia de fiebre, somnolencia, irritabilidad, llanto agudo, fontanela abombada y rechazo a la alimentación. La fiebre es el síntoma más común en el enfermo adulto. Los signos meníngeos tienen baja sensibilidad, pero suficiente especificidad en la meningitis bacteriana.

- LCR con leucocitosis polimorfonuclear (> 100 células/mm^3), disminución de la concentración de glucosa (< 2,2 mmol/L (< 40 mg/dL) o índice LCR/suero de glucosa <0,4), aumento de concentración de proteínas (> 0,45 g/L(> 45 mg/dL) (Tabla 7.2). En la infección bacteriana temprana pueden hallarse pocos leucocitos (casi 10/mm^3), especialmente en la infección por meningococo. Aproximadamente 10-20 % de los pacientes no tienen los hallazgos típicos en el LCR.
- Coloración de Gram y cultivos bacterianos positivos. Son datos de apoyo, ya que el resultado puede ser negativo. La observación cuidadosa de un frotis del sedimento con esta coloración permite identificar las bacterias en 60-90 % de los casos con especificidad alta. El cultivo es positivo en 75-85 % de los casos, pero el rango decrece si el enfermo recibió terapia antibacteriana.

El diagnóstico de infección bacteriana definida del SNC (incluyendo la meningitis bacteriana) requiere del aislamiento del agente patógeno del LCR u otro sitio clínico significativo como un tejido quirúrgico, un dispositivo implantado, o sangre.

La infección bacteriana probable se define por la asociación de un síndrome clínico compatible de cambios del LCR asociado con meningitis bacteriana u otra infección del SNC, y confirmado como una infección estructuralmente definida por imágenes o cirugía, en asociación con cultivos sanguíneos positivos o antígeno bacteriano del LCR.

La meningitis bacteriana posible se aplica ante un síndrome clínico compatible con cambios del LCR predefinidos en la ausencia de un cultivo confirmatorio o prueba de antígeno de cualquier sitio.

Diagnóstico etiológico

Existen varios datos clínicos que pueden orientar sobre la causa específica de la meningitis bacteriana aguda. La meningitis bacteriana es la forma más común de infección supurativa intracraneal con una incidencia anual en Cuba de aproximadamente 3 casos/100 000 habitantes. En la actualidad las causas más frecuentes de meningitis bacteriana aguda adquirida en la comunidad son: *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis*, estreptococos del grupo B, y *Listeria monocytogenes*. Otras bacterias relevantes son *Haemophilus influenzae* tipo B, *Streptococcus* del grupo B y A, *Staphylococcus (S. aureus y S. epidermidis)*, y las enterobacterias (*Escherichia Coli, Klebsiella, Pseudomona aeruginosa*) (Tabla 7.3).

Dentro de los factores que han contribuido al descenso de la incidencia en Cuba y la modificación de la frecuencia de los agentes identificados están la aplicación de la vacuna antimeningocóccica B-C y la vacuna conjugada contra *Haemophilus influenzae* tipo b.

Ante la presencia de fiebre y signos meníngeos o en situaciones dudosas en los pacientes sin signos meníngeos se indica el estudio de la muestra de LCR obtenida (citoquímico, coloración de Gram y cultivo). El

Tabla 7.2. Características típicas del LCR en las meningitis infecciosas

Características	*Meningitis piógena*	*Meningitis viral*	*Meningitis fúngica*	*Meningitis tuberculosa*
Presión de apertura	Alta*	Normal o alta	Variable	Alta
Aspecto del LCR	Turbio	Claro	Xantocrómico	Xantocrómico
Conteo de leucocitos (células/mm^3)	1 000-20 000**	< 1 000	50-500	50-300
Neutrófilos (%)	> 80	< 20	Usualmente < 50	20
Proteínas (mg/dL)***	100-500	40-100	100-700	60-700
Glucosa (mg/dL)	< 40	> 40	Usualmente < 40	< 40
Coloración de Gram (% de positividad)	60-90	Negativo	Negativo	40-90
Cultivo (% de positividad)	70-85	50	25-50	50-85

*Cuando es mayor que 400 mm H_2O indica edema cerebral y riesgo de herniación.
**Cuando es > 50 000 células/mm^3 se sugiere un posible absceso roto a ventrículos.
***Las cifras de proteínas >1 g/dL indica bloqueo de la circulación del LCR.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 7.3. Datos clínicos orientativos en las meningitis agudas

Datos clínicos	*Causa común*
Brotes epidémicos, evolución rápida, choque circulatorio	*N. meningitidis*
Petequias o púrpuras extensas	*N. meningitidis, S. pneumoniae, H. influenzae*
Neumonía, mastoiditis, otitis media aguda, sinusitis aguda, rinorrea del LCR	*S. pneumoniae*
Alcoholismo, esplenectomía	*S. pneumoniae*
Signos focales (paresia, disfasia), crisis epilépticas	*S. pneumoniae*, encefalitis vírica
Neurocirugía, traumatismo craneoencefálico penetrante, endocarditis	*S. aureus*
Insuficiencia renal, hepatopatías, embarazadas, recién nacidos, tratados con corticoesteroides o citotóxicos	*L. monocytogenes*

aspecto morfológico del meningococo puede confundirse con *Acinetobacter calcoaceticus*, *Moraxella sp.,* y *Pasteurella multocida.* No se debe realizar la punción lumbar si hay signos neurológicos focales (excluyendo la parálisis de nervios craneales), crisis epilépticas de inicio, compromiso del sistema inmunitario, trastorno de conciencia (moderado o severo) o papiledema (u otros signos sugestivos de HTE) hasta descartar lesión focal ocupante de espacio mediante la TC de cráneo.

Cuando no se identifica el agente causal en un frotis de LCR con la aplicación de la coloración de Gram se indica la detección de antígenos bacterianos mediante aglutinación de látex. Esta prueba coadyuvante permite el diagnóstico rápido de meningitis por *H. influenzae* tipo b, meningococo (gruposA, B, C yY), neumococos y estreptococos del grupo B. La *Escherichia coli* K1 y el meningococo del serogrupo B poseen reactividad cruzada y puede ocasionar un falso positivo para el reactivo este último. La contrainmunoelectroforesis es una alternativa y detecta antígenos específicos para serogrupos de meningococos, neumococos, y *H. influenzae* tipo B. Otra prueba descrita es la gelación de límulo por endotoxina que es positiva en la infección por bacterias gramnegativas.

Debe repetirse el estudio del LCR si el diagnóstico es dudoso (disminución limítrofe de la glucosa, proteinorraquia marcada, presencia de polimorfonucleares en LCR de enfermo diagnosticado de meningitis viral). No se requieren punciones lumbares repetidas o al final del tratamiento si se presenta una mejoría clínica progresiva de la meningitis por meningococo o *H. influenzae*. Si no hay una mejoría satisfactoria debe repetirse el estudio en 24-48 h. También se vigila el LCR durante el tratamiento y al suprimirlo en la meningitis por neumococos, por bacilos gramnegativos o de causa desconocida.

Sistemáticamente se requiere de hemograma completo, glucemia, creatinina, e ionograma (puede detectarse hipocalcemia, hiponatremia, hiperosmolaridad). Cuando existan petequias o púrpuras extensas se indican las pruebas de coagulación. También se indican las muestras de exudados para cultivos y los hemocultivos para especificar el tipo de bacteriemia. Se sugiere obtener las muestras antes de iniciar el tratamientoantibiótico y puede requerirse de estudios adicionales para el diagnóstico de diversas complicaciones sistémicas (endocarditis, artritis piógena, choque séptico, coagulación intravascular diseminada).

La TC o RM de cráneo no se requiere en la mayoría de los pacientes con meningitis bacteriana. Se debe realizar la TC de urgencia si hay signos sugestivos de una lesión focal ocupante de espacio. Evolutivamente se requiere ante el enfermo, cuyo estado clínico se deteriora o no mejora con el fin de detectar complicaciones (edema cerebral, hidrocefalia, derrame subdural, empiema subdural, absceso cerebral, trombosis venosa cerebral).

La radiografía de tórax posteroanterior , senos perinasales y mastoides son importantes para el diagnóstico de infecciones y se indican acorde con la sospecha clínica después de la estabilización clínica del paciente. No debe demorarse el inicio del tratamiento antibiótico con el objetivo de realizar el estudio de imagen.

La meningitis neutrofílica persistente designa ungrupo raro de meningitis caracterizadas por pleocitosis neutrofílica (superior a 50 %), hipoglucorraquia e hiperproteinorraquia, persistentes durante más de una semana a pesar de haber realizado el tratamiento antibiótico convencional frente a los gérmenes habituales (*Neisseria meningitidis, S treptococcus pneumoniae* y *H. influenzae*) y siempre que no se hubiera llegado al diagnóstico etiológico con los métodos microbiológicos ordinarios. La mayoría de las causas son infecciosas.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Meningitis linfocitaria aguda

Es un término que no designa una enfermedad específica, sino una entidad caracterizada usualmente por:

- Síndrome clínico compuesto esencialmente por fiebre, cefalea y signos de irritación meníngea. Puede asociarse un grado variable de somnolencia, irritabilidad, fotofobia y dolor al mover los globos oculares.
- LCR con pleocitosis linfocítica (excepto en los primeros días cuando más de la mitad pueden ser neutrófilos) y glucorraquia normal: los casos ligeros al inicio pueden no tener anormalidades en el LCR.
- No se demuestra la infección bacteriana en los exámenes habituales (tinción y cultivo).

Diagnóstico etiológico

Las causas infecciosas principales de meningitis aguda linfocitaria se dividen en:

- Virales. Enterovirus (echovirus, coxsackie), arenavirus (coriomeningitis linfocítica), ortomixovirus y paramixovirus (influenza, parotiditis, sarampión), arbovirus (encefalitis de California y del Nilo occidental), retrovirus (HIV), herpesvirus (VHS tipo 1 y 2, varicela zoster, Epstein-Barr, citomegalovirus), adenovirus, y hepadnavirus (hepatitis).
- Bacterianas. Micoplasma, leptospirosis, enfermedad de Lyme (borreliosis), tuberculosis, sífilis, fiebre Q y otras rickettsiosis.
- Micóticas. *Criptococcus neoformans*.

Las infecciones virales son la causa principal de meningitis linfocitaria aguda. De estas, las infecciones enterovirales son las más comunes. Una hipoglucorraquia con pleocitosis linfocítica es usual en la meningitis tuberculosa o fúngica, y en la invasión carcinomatosa, linfomatosa o sarcoidea. En los pacientes infectados con HIV se pueden observar aumentos moderados de linfocitos en el LCR. En raras ocasiones, puede ocurrir una hipoglucorraquia ligera en la meningitis por paperas, VHS, coriomeningitis linfocítica y varicela zoster

La meningitis linfocitaria aséptica (reacción meníngea aguda, meningitis serosa) se aplica ante la ausencia de algún organismo infeccioso y engloba cuatro clases de categorías:

1. Infección parameníngea. Son focos de necrosis infecciosa en el cráneo o canal espinal que ocasionalmente causan manifestaciones de irritación de las meninges. Se incluye la mastoiditis, sinusitis, absceso cerebral o epidural, empiema, flebitis piógena del seno venoso, y osteomielitis vertebral.
2. Sustancias químicas extrañas en el espacio subaracnoideo. Se recoge el antecedente en horas o días previos de la realización de una punción lumbar diagnóstica, mielografía, inyección intratecal que condiciona la contaminación (aire, antibióticos, colorantes, anestésico, sangre). También puede ser endógena por escape episódico de material de un tumor epidermoide o craneofaringioma.
3. Reacción de hipersensibilidad. Con frecuencia ocurre por la administración sistémica de fármacos (en especial ibuprofeno, sulfamidas, inmunoglobulinas, ciclosporina, azatioprina) y vacunas (antitosferínica, antirrábica, antivariólica).
4. Vasculitis meníngea. Aparece como complicación de la evolución de las conectivopatías (lupus eritematoso, periarteritis nodosa). Puede también ocurrir en el síndrome de Sjögren y en la enfermedad de Behçet.

En estas cuatro situaciones puede aparecer un síndrome meníngeo febril que conduce a la sospecha de una infección de las meninges. Los hallazgos característicos del LCR son presión aumentada, una pleocitosis variable (10 a 4 000 células/mm ^{3}) con predominio linfocítico, una proteinorraquia ligera o moderada, glucorraquia normal y ausencia de organismos en los cultivos. Excepcionalmente, en el lupus eritematoso sistémico, ocurre hipoglucorraquia; además, en la meningitis aséptica severa puede existir un LCR purulento y contener varios miles de células por mm^3 con predominio de polimorfonucleares.

Para diagnosticar la causa de la meningitis linfocitaria aguda es esencial la obtención de una meticulosa historia y la ejecución de un cuidadoso examen general y neurológico. Se valora la ubicación geográfica, viajes recientes, estación del año y el contacto con animales. Son datos claves la concurrencia de erupciones cutáneas (rickettsias, varicela zoster, enterovirus, fiebre por garrapatas del Colorado), parotiditis (virus de la papera), manifestaciones gastrointestinales (infecciones enterovirales) y respiratorias altas (infección por influenza, VHS y micoplasma). La encefalitis por virus Epstein-Barr ocurre en la mononucleosis aguda, y las encefalitis posinfecciosas relacionadas conel sarampión y la varicela se manifiestan con exantemas típicos.

El análisis del número y forma celular de la sangre periférica es importante para separar las infecciones virales de las no virales. La linfocitosis en la sangre periférica es común en la meningoencefalitis viral. La leucopenia

booksmedicos.org

booksmedicos.org

y trombocitopenia son características de las infecciones por rickettsias y las fiebres hemorrágicas agudas. La velocidad de eritrosedimentación es otra prueba inespecífica que usualmente es normal en las infecciones virales. La radiografía de tórax puede sugerir infecciones por micoplasma, legionella, o tuberculosis. Otros exámenes generales (cultivos de sangre) se incluyen dentro de la evaluación de todo proceso febril grave.

La RM es la técnica de elección para determinar la presencia de encefalitis y valorar su evolución. La TC se recomienda solo como prueba de pesquisa cuando se sospecha encefalitis y la RM no está disponible.

El EEG se puede indicar para distinguir la encefalitis focal de la encefalopatía generalizada, demostrar y localizar, precozmente, las alteraciones electrofisiológicas, monitorizar la evolución de la enfermedad al efectuarse el diagnóstico, y detectar los estados epilépticos subclínicos.

La obtención de pruebas virológicas séricas y del LCR es una parte esencial del proceso diagnóstico. Las pruebas deben incluir: reacción en cadena de la polimerasa para determinar ácidos nucleicos en el LCR y pruebas para anticuerpos séricos y en LCR. En los casos severos sin diagnóstico debe repetirse el examen de la reacción en cadena de la polimerasa después de 3-7 días y pruebas serológicas después de 2-4 semanas para mostrar una posible seroconversión o un aumento de los niveles de anticuerpos. En los niños se recomienda la indicación en la primera semana de cultivos virales y la detección de antígenos para herpes y virus respiratorios. El cultivo viral del LCR es útil en niños con sospecha de infección por enterovirus o varicela cuando el examen de la polimerasa no está disponible.

Meningitis subaguda o crónica

En el huésped sin inmunosupresión el inicio suele ser insidioso, pero en los inmunocomprometidos tiende a tener una progresión más rápida. Los síntomas comprenden cefalea de intensidad variable, alteración del estado mental (confusión, letargo, obnubilación, coma, cambio de la personalidad), fiebre de baja intensidad, y rigidez de nuca. También pueden detectarse signos neurológicos focales menores (parálisis de los nervios craneales y las raíces espinales).

El LCR habitualmente presenta una pleocitosis leve con predominio mononuclear y puede hallarse presión de apertura elevada, hipoglucorraquia e hiperproteinorraquia; sin embargo, los caracteres citoquímicos del LCR pueden ser normales o con anormalidades leves según la causa o compromiso inmunitario del paciente (Tabla 7.4).

Diagnóstico etiológico

La evaluación diagnóstica para identificar la causa contempla los aspectos siguientes:

- Anamnesis. Se enfatiza en el contexto geográfico típico (residencia o viajes a áreas endémicas), los factores de riesgo (pacientes inmunocomprometidos) y los síntomas de enfermedad sistémica. Es importante tomar en cuenta el uso de medicamentos que modifican una infección bacteriana.
- Exploración física. Se buscan, especialmente, los signos de infección o neoplasia en otras áreas (piel, huesos largos, articulaciones, pulmones, hígado, bazo, ganglios linfáticos, riñones, próstata).
- Análisis de sangre. El hemograma se utiliza para detectar anemia y leucocitosis. La velocidad de

Tabla 7.4. Causas de meningitis subaguda y crónica

Infecciosas	Bacterias	*Mycobacterium* (tuberculosis, *avium-intracellulare)*, Treponema pallidum, Borrelia burgdorferi, Brucella melitensis*, Listeria monocytogenes, Nocardia*, Actinomyces*, Leptospira*
	Hongos	*Criptococcus neoformans, Coxccidioides imitis*, Histoplasma capsulatum, Candida spp*, Blastomyces dermatidis, Aspergillus*, Zygomicetes*, Sporothrix schenkii*
	Virus	HIV, Herpes virus, enterovirus
	Parásitos	*Toxoplasma gondii*, *Angiostrongilus cantonensis*, *Taenia solium* (cisticercosis), *Gnathostoma spinigerum*, *Entamoeba histolytica*, *Acanthamoeba**, *Trypanosoma brucei*
No infecciosas	Neoplásicas	Leucemia, linfomas, melanomas, carcinoma cerebral metastático y gliomas (en particular glioblastoma, ependimoma y meduloblastoma)
	Granulomatosa y vasculitis	Sarcoidosis, granulomatosis de Wegener, enfermedad de Behçet, lupus eritematoso sistémico*
		Reacción química
		Sustancias irritativas exógenas (contrastes radiológicos) o endógenas (tumor epidermoide, craneofaringioma)*
	Idiopática	Enfermedad de Vogt-Kayanagi-Harada
		Indeterminada

*Son causas usuales de meningitis neutrófilica persistente.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 7.5. Pruebas en el LCR para identificar la causa de la meningitis crónica

Prueba	*Causas que identifica*
Reacción en cadena de la polimerasa	*M. tuberculosis, C. imitis, H. capsulatum, Candida sp., Toxoplasma gondii*, VHS y varicela zoster
Determinación de antígenos específicos	*Cryptococus neoformans, Candida sp., Aspergillus sp., Histoplasma capsulatum*
Determinación de anticuerpos específicos	*C. imitis, Histoplasma capsulatum, B. dermatidis, Aspergillus sp., Sporothrix schenkii, Borrelia burgdorferi*
Identificación histológica de microorganismos	*M. tuberculosis* (coloración de Ziehl-Neelsen), *C. neoformans* (coloración de la tinta china)
Citología para identificar células neoplásicas	Linfomas, carcinomas, gliomas, sarcomas, hemangioendoteliomas

eritrosedimentación suele estar elevada. En el ionograma se puede hallaruna hiponatremia (sugiere secreción inadecuada de ADH). Las transaminasas y la creatinina son de utilidad para valorar la función hepática y renal, respectivamente. El nivel plasmático de enzima convertidora de angiotensina puede elevarse en la sarcoidosis. En el suero es muy útil realizar la prueba del rosa de Beng ala para descartar brucelosis, y se solicitan serologías completas para brucelosis, sífilis (VDRL), y en ocasiones, para fiebre Q, micoplasma, clamidia y otros. Para descartar una vasculitis sistémica se indican anticuerpos antinucleares, anti-DNA, anti-Sm, Anti-Ro, Anti-La, y anticuerpos contra antígenos citoplasmáticos de los neutrófilos (ANCA).

- RM cerebral y espinal con gadolinio o TC de cráneo con contraste. Preferentemente se efectúan antes de la punción lumbar , ya que permiten detectar la hipercaptación meníngea de contraste (en especial, en las cisternas basales), obliteración de los surcos corticales o de las cisternas, nódulos corticales marcados y potenciación de la imagen leptomeníngea; además, la neuroimagen detecta lesiones ocupantes de espacio (abscesos), hidrocefalia obstructiva, calcificaciones cerebrales e infartos cerebrales.
- Radiografías. Siempre debe indicarse la radiografía de tórax para detectar infiltrados o abscesos pulmonares. El estudio óseo y articular son especialmente útiles cuando existen síntomas inflamatorios localizados.
- Estudio del LCR. Se incluye la determinación de bandas oligoclonales, índice de síntesis intratecal de IgG, examen citológico para identificar células tumorales, cultivos (gérmenes aerobios y anaerobios, hongos y tuberculosis), coloraciones (de Gram, tinta china, de Ziehl-Neelsen), determinaciones de la enzima adenosindesaminasa para la tuberculosis, antígeno criptocócico y prueba serológicas para sífilis (VDRL). El número de organismos libres en el LCR usualmente es escaso, por lo que es necesario obtener de 30-50 mL del líquido, repetir el examen, al menos 3 veces, y cultivar cantidades importantes este. Las pruebas de determinación de anticuerpos y antígenos y la reacción de la cadena de la polimerasa poseen especial importancia diagnóstica en casos concretos (Tabla 7.5).
- Biopsias. Para establecer el diagnóstico puede requerirse la biopsia meníngea guiada por las zonas de mayor captación de gadolinio en la RM. Debe tenerse en cuenta que la biopsia meníngea no siempre permite conocer la causa. También puede considerarse la biopsia de lesiones de piel (pápulas, pústulas, nódulos, úlceras), adenopatías, de pulmón y médula ósea.

La meningitis eosinofílica se distingue por la constatación en LCR de una cifra de eosinófilos≥ 10/mm^3. La entidad puede producirse por diversos parásitos: *Angiostrongylus cantonensis , Taenia solium, Gnathostoma spinigerum, Trichinella spiralis, Ascaris lumbricoides, T oxoplasma, T oxocara c anis,* strongyloidiasis, echinococcosis, paragonimiasis, schistosomiasis, y fasciolasis. Otras causas infecciosas son la tuberculosis, sífilis, micosis y panencefalitis esclerosante subaguda. También este hallazgo se puede presentar en diversos trastornos no infecciosos: meningitis granulomatosa, sarcoidosis, lupus eritematoso sistémico, linfoma maligno, enfermedad de Hodgkin, esclerosis múltiple, hemorragia subaracnoidea, hidrocefalia obstructiva comunicante, reacciones a fármacos o agentes de contraste, e hipereosinofilia idiopática

La eosinofilia en el LCR implica la realización de estudio parasitológico, micológico, BAAR, citológico y citoquímico del LCR. Otras pruebas incluyen la intubación duodenal y examen de heces fecales en busca de parásitos, ELISA para la detección de

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Angiostrongylus cantonensis, y conteo de eosinófilos en sangre periférica. Cuando el examen de las heces es negativo repetidamente, la biopsia rectal se recomienda para identificar al *Schistosoma mansoni*.

En los individuos inmunocomprometidos debe examinarse, de rutina, el LCR para determinar hongos y realizar el cultivo porque la meningitis por criptococo y candida pueden simular una meningitis bacteriana aguda con pleocitosis polimorfonuclear en el LCR. Igual comportamiento puede existir en las fases iniciales de la meningitis tuberculosa.

Meningitis por criptococos. La afectación del SNC es la forma más frecuente de criptococosis extrapulmonar y es la infección micótica que afecta, con mayor frecuencia, el SNC. Puede ser variable el perfil temporal de presentación y la entidad clínica (meningitis, encefalitis o abscesos 'criptococomas').

En Cuba, generalmente, los enfermos tienen contacto prolongado con palomas (criadores o residentes cercanos a palomares). Las alteraciones de la inmunidad celular predisponen a la infección por criptococos (enfermedades reticuloendoteliales, sarcoidosis, colagenosis, trasplante de órganos, terapia esteroidea, sida). Las lesiones pulmonares primarias pueden ser asintomáticas o evolucionar con síntomas inespecíficos. Puede observarse en algunos casos lesiones cutáneas, osteoarticulares, viscerales y oculares por diseminación.

Como elemento diagnóstico habitual se ha descrito la hiperproteinorraquia con escasa celularidad (disociación albuminocitológica), pero el LCR puede ser normal en pacientes con sida. El diagnóstico descansa en la observación y el aislamiento del organismo a partir de muestras clínicas (LCR, sangre, orina y tejidos), pero es de gran utilidad la detección del antígeno capsular criptocócico en LCR y suero. La prueba del antígeno criptocócico identifica elementos antigénicos que pueden existir en el LCR aunque no puedan detectarse los microorganismos. La coloración con tinta china del sedimento del LCR centrifugado (5-10 mL) es una técnica sencilla y rápida para manifestar la cápsula del criptococo. Debido a la alta frecuencia de falsos positivos con la prueba de la tinta china se confirman los hallazgos por el cultivo micológico. La prueba de aglutinación en látex es muy específica para el diagnóstico y su determinación secuencial es útil para evaluar el progreso (los niveles disminuyen en relación con la mejoría clínica). Las pruebas negativas falsas para antígeno criptococal pueden deberse a escasos criptococos que invaden tejido o LCR, cepas no encapsuladas o mal encapsuladas, o un fenómeno prozona.

Meningitis por candida. Se sugiere ante la existencia de factores de riesgo como un foco mantenido (flebitis séptica o endocarditis), así como la neutropenia profunda y prolongada. En algunas ocasiones se observan levaduras en la coloración de Gram. La identificación histopatológica puede ser difícil, sobre todo, si se observan pocos microorganismos, de modo que quizás se requiera la confirmación mediante cultivo. Los métodos serológicos para detectar anticuerpos o antígenos no poseen la especificidad y la sensibilidad suficientes para el diagnóstico.

Meningitis tuberculosa. La orientación diagnóstica, en ocasiones, se basa en la positividad de la prueba de la tuberculina (35-65 % de los casos), pero esta también puede ser negativa. La radiografía de tórax puede ser anormal (45-75 % de los casos). La coloración de Ziehl-Neelsen pocas veces es positiva (5-30 % de los casos) y el cultivo tiene gran valor diagnóstico retrospectivo. Las técnicas de amplificación genética pueden facilitar el diagnóstico en etapas iniciales del proceso (50-85 % de los casos). La determinación de la enzima adenosindesaminasa es sencilla y rápida (sensibilidad de 65-100 %).

Meningitis recurrente

La meningitis puede recurrir por varios meses o años, con episodios agudos de cefalea severa y, a veces, fiebre y duración cercana a las 2 semanas. Puede deberse a una infección viral (especialmente por VHS tipo 1 o tipo 2). La meningitis aséptica recurrente debida al VHS tipo 2 puede ocurrir con, o sin lesiones herpéticas cutaneomucosas.

La meningitis recurrente se ha observado en 19-42 % de los pacientes que experimentan su primer episodio de herpes genital. Con menor frecuencia se produce por bacterias (tuberculosis, espiroquetas, brucelosis, sífilis), hongos, parásitos (ameba, paludismo, toxoplasma) y por trastornos no infecciosos (vasculitis, reacción a fármacos). El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (iridociclitis, vitíligo parchaeado, tinnitus, hipoacusia, vértigo) es una causa rara de meningitis recurrente aséptica.

Los episodios repetidos de meningitis bacteriana (meningitis recurrente) suelen indicar un déficit estructural local o de las defensas antibacterianas e inmunitarias (déficit del complemento). Los indicios que sugieren la presencia de una fístula de LCR a través de la placa cribiforme, los senos aéreos pericraneales o el hueso temporal son:

– Sabor salado en la garganta.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Rinorrea dependiente de la posición (si ocurre solo al acostarse de lado o en pronación sugiere un origen ótico o esfenoidal).
- Anosmia (escape por la placa cribiforme).
- Sordera por sensación de plenitud en el oído (escape hacia oído medio).

Se puede comprobar la glucosa del LCR en las secreciones nasales mediante *sticks* de oxidasa de glucosa. La valoración cuantitativa de glucosa y cloruro en las secreciones nasales y la detección de bandas de transferrina específicas del LCR por electroforesis de proteínas pueden definir el diagnóstico de rinorrea del LCR.

En la meningitis recurrente sin circunstancias predisponentes detectables se buscan escapes de LCR mediante politomografía de las regiones frontal y mastoidea, por técnicas de radioisótopos (introducción intratecal de albúmina y se colocan torundas de algodón en las narinas que se examinan después para detectar radionúclidos) y con la introducción intratecal de fluoresceína como marcador visual bajo luz ultravioleta.

Síndromes cerebrovasculares

Las enfermedades cerebrovasculares son los trastornos del cerebro resultantes de un proceso patológico en los vasos sanguíneos. El uso equivalente de accidente vascular encefálico o apoplejía resulta anticuado. El término accidente resulta inadecuado, porque implica una eventualidad casual, impredecible, de naturaleza incierta y con pocas posibilidades de prevención.

La alteración vascular incluye los aspectos directos (oclusión por una embolia o trombosis, disección, rotura) y los trastornos básicos o primarios (ateroesclerosis, cambio arterioesclerótico hipertensivo, arteritis, dilatación aneurismática, malformación del desarrollo). Dicha lesión vascular puede mantenerse silente o producir dos cambios principales en el parénquima cerebral: isquemia (con o sin infarto) o hemorragia. Otras manifestaciones secundarias a la vasculopatía son los efectos de presión local por un aneurisma (parálisis de nervios craneales), la cefalea vascular, la demencia vascular y la HTE (en la encefalopatía hipertensiva y la trombosis venosa cerebral).

Estas enfermedades se dividen clínicamente en: asintomáticas (sin síntomas clínicos cerebrales o retinianos, pero existe un daño vascular demostrable: estenosis carotídea asintomática, infartos cerebrales silentes') y sintomáticas (con expresión clínica dada por disfunción cerebral focal, demencia vascular o encefalopatía hipertensiva). La disfunción cerebral focal engloba al ATI y los ictus.

Los síntomas y signos cerebrales focales ocurren por una lesión en un área localizada e identificable del cerebro (hemiparesia por lesión del tracto corticoespinal, afasia de Broca por lesión del hemisferio dominante). Pueden dividirse de la forma siguiente:

- Síntomas motores. Hemiparesia, paraparesia, cuadriparesia, disfagia, ataxia.
- Trastornos del habla o del lenguaje. Disfasia, dislexia o disgrafía, discalculia, disartria.
- Síntomas sensitivos. Déficit hemisensitivo, ceguera monocular transitoria o amaurosis fugaz, hemianopsia, cudrantanopsia, ceguera bilateral, diplopía, vértigo.
- Síntomas mentales. Apraxia al vestirse, apraxia visuoespacial, amnesia.

La disfagia, ataxia, disartria, diplopía, vértigo y amnesia como síntoma aislado no necesariamente indica una isquemia cerebral focal porque existen otras causas potenciales. Cuando ocurren en combinación, o con otros síntomas neurológicos focales pueden indicar una isquemia cerebral focal.

Los síntomas no focales no pueden ser localizados neuroanatómicamente (síncope, mareo, debilidad muscular generalizada, ataques de caídas, incontinencia urinaria o fecal, confusión mental) y su presentación aislada no se interpreta como ATI o ictus; no obstante, ciertos síntomas neurológicos pueden ser difíciles de clasificar.

El déficit cognitivo, raramente, es específico de un área cerebral única y puede ser difícil de cuantificar (amnesia transitoria). El vértigo, la confusión y la disartria pueden reflejar una lesión focal o no focal dependiendo de la concurrencia de otros síntomas neurológicos focales o de su presencia en el contexto apropiado. El déficit sensitivo y motor con un patrón pseudoradicular (caída de la mano, hormigueo en dos o tres dedos de la mano) puede reflejar una disfunción neurológica focal.

Ataque transitorio de isquemia

En investigaciones clásicas se ha definido operacional como cualquier eventualidad cerebral isquémica focal, con síntomas que duraban menos de 24 h; sin embargo, se ha demostrado que dicho límite de tiempo es arbitrario y muy abierto porque de 33 a 50 % de los pacientes bajo esta definición tradicional tienen un infarto cerebral en

booksmedicos.org

booksmedicos.org

el estudio de RM difusión. La regla de 24 h para la duración máxima de los síntomas clasifica, de manera errónea, a más de un tercio de los pacientes que tienen infarto cerebral y puede demorar el inicio de las terapias específicas.

Una definición clínica y de neuroimagen más avanzada considera al ATI como un episodio breve de disfunción neurológica causado por isquemia focal cerebral, retiniana o espinal, con síntomas clínicos que típicamente duran menos de 1 h, y sin signo de infarto agudo; sin embargo, la expresión "típicamente menor que 1 h" no es útil, porque no diferencia, con exactitud, entre los pacientes con y sin infarto cerebral. El término "síndrome neurovascular agudo" o "eventualidad cerebrovascular aguda" puede usarse hasta que una evaluación diagnóstica se complete o cuando no se efectúa la evaluación. Por estas consideraciones, el ATI cerebral es mejor definido como un episodio breve de disfunción neurológica resultante de una isquemia cerebral focal sin hallazgo de infarto.

El diagnóstico deATI se fundamenta preliminarmente en la descripción por el paciente o un testigo ocular de los elementos siguientes:

- Pérdida de la función neurológica focal o monocular (síntomas deficitarios).
- Inicio súbito (generalmente en menos de 2 min).
- Intensidad máxima casi inmediata sin propagación o intensificación.
- Duración promedio de 5-15 min.

El ATI cerebral se clasifica acorde con el número (único o recurrente) y territorio involucrado (carotídeo, vertebrobasilar o indeterminado). Las manifestaciones clínicas clásicas de este del sistema carotídeo son:

- Pérdida de visión en el ojo ipsolateral (amaurosis fugaz).
- Debilidad muscular de las extremidades o hemicara contralateral.
- Pérdida sensitiva o parestesias en hemicuerpo o hemicara contralateral.
- Afasia, si el hemisferio afectado es dominante para el lenguaje.
- Déficit visual en los hemicampos contralaterales homónimos (hemianopsia homónima).
- Disartria (no aislada).

En contraste, el ATI del sistema vertebrobasilar clásicamente se señala ante alguna de las situaciones siguientes:

- Debilidad muscular bilateral (cualquier combinación de miembros superiores e inferiores y hemicara), pero puede ser unilateral.
- Pérdida sensitiva o parestesias bilateral o cruzada (cara ipsolateral y cuerpo contralateral).
- Pérdida de visión binocular o déficit homónimo del campo visual bilateral o contralateral.
- Presencia de dos o más de los siguientes: disartria, disfagia, diplopía, vértigo, ataxia.

Dentro de las formas clínicas raras se hallan: temblor y sacudida del brazo, mano o las extremidades de un hemicuerpo por hipoperfusión en el territorio frontera asociado a oclusión o estenosis severa de la arteria carótida contralateral; paraparesia transitoria por isquemia en el territorio de las arterias cerebrales anteriores, ceguera bilateral aislada, e inversión de la imagen visual por isquemia vertebrobasilar bilateral.

El diagnóstico deATI es poco certero ante la ausencia de determinada prueba objetiva y la dependencia exclusiva en una historia clínica basada en la precisión de los aspectos siguientes:

- Recolección y comunicación de los síntomas por el paciente. Esto se puede dificultar ante la demora en acudir al médico o la asociación de trastornos de la memoria.
- Interpretación de los síntomas por el médico. Cada médico puede interpretar, de manera diferente, los elementos aislados de la historia y los criterios diagnósticos delineados.

La probabilidad y precisión del diagnóstico se incrementa con la brusquedad del inicio de los síntomas, la seguridad de que los síntomas son focales y la presencia de factores de riesgo vasculares. Cuando el paciente carece de factores de riesgo vasculares, la probabilidad de ATI es pequeña. En el diagnóstico diferencial de los ATI cerebrales hemisféricos se incluyen: crisis epilépticas, migraña con aura, crisis de hipoglucemia, encefalopatía hipertensiva, el síncope y masas expansivas intracraneales.

Por lo general, los síntomas consisten en una pérdida del habla, o de la función motora, somatosensorial o visual en un lado del cuerpo. La mayoría de los ATI presentan síntomas deficitarios motores focales. Los síntomas sensitivos que afectan solo una parte de la extremidad, o solo un lado de la cara, durante un único episodio sin otros síntomas, resultan difíciles de valorar con certeza. La afectación de otras funciones más transitorias (deglución o cálculo) son referidas con menos frecuencia. Con frecuencia los trastornos que no incluyan déficit motor, pérdida visual o afasia deben ser revisados, profundamente, antes de rotularse como ATI. De manera clásica se señala que no deben

booksmedicos.org

booksmedicos.org

de aceptarse como signo de ATI las manifestaciones clínicas siguientes:

- Síncope, mareos, confusión, incontinencia urinaria o fecal, debilidad muscular generalizada.
- Presencia aislada de vértigo, diplopía, disfagia, ataxia, tinnitus, amnesia, ataques de caídas, o disartria.

Los pacientes con diagnóstico clínico de ATI deben evaluarse de manera similar a aquellos con ictus isquémico. El diagnóstico clínico de esta enfermedad se modifica cuando el estudio de neuroimagen detecta un infarto cerebral compatible con los síntomas referidos. Los mecanismos de producción y los subtipos etiológicos son similares al infarto cerebral.

Para evaluar el riesgo de ictus luego de un ATI se recomienda el uso del sistema ABCD modificado. Los pacientes con ATI acumulan puntos (indicados entre paréntesis) para cada uno de los factores siguientes: edad mayor o igual de 60 años (1); presión arterial mayor o igual a 140/90 mm Hg en la primera evaluación (1); síntomas clínicos de debilidad focal (2) o deterioro del lenguaje sin debilidad (1); duración mayor o igual a 60 min (2) o de 10-59 min (1); y diabetes (1). El riesgo de ictus a los 2 días para la puntuación de 0-1 es 1,3 %, para 4-5 puntos es de 4,1 % y para 6-7 puntos es de 8,1 %.

Ictus

Es un término latino que, al igual que su correspondiente inglés (*stroke*), significa "golpe". Corresponde con una disfunción neurológica focal, súbita, sostenida y que puede causarse por una enfermedad cerebrovascular isquémica (infarto cerebral) o hemorrágica (hemorragia cerebral y hemorragia subaracnoidea). No debe intercambiarse con el amplio concepto de enfermedad cerebrovascular, o confundirse con la forma crónica de esta.

El diagnóstico del ictus se fundamenta en la información clínica y depende, en especial, de una historia precisa obtenida del paciente, cuidador u otro testigo. Por lo general, se considera que el paciente tiene un ictus ante síntomas neurológicos clínicos caracterizados por:

- Inicio súbito e intensidad máxima al inicio (evolución en minutos para todas las partes corporales afectadas).
- Distribución focal (o localizables neuroanatómicamente).
- Cualidad negativa (o por déficit o pérdida de la función).

Cuando los tres criterios señalados se cumplen, es alta la probabilidad de un ictus isquémico o hemorrágico. Dicha probabilidad se incrementa más ante la presencia de factores de riesgo vasculares (anciano, hipertensión arterial, cardiopatía isquémica, etc.).

El diagnóstico clínico de disfunción cerebrovascular es improbable cuando se cumplen las situaciones opuestas. Raramente una eventualidad que tiene un inicio o una evolución indistinguible, o se basa en síntomas irritativos recurrentes implica al sistema neurovascular; no obstante, la evolución escalonada u oscilante ocurre, en ocasiones, en el paciente con trombosis arterial cerebral.

Las crisis epilépticas focales se diferencian por una historia de actividad motora involuntaria y de marcha de síntomas irritativos de un área a otra. En algunos ictus se demuestran movimientos anormales (hipercinéticos, hipocinéticos, epilépticos). Como signo de ictus, las crisis epilépticas son raras excepto en pacientes con hemorragia lobar.

El déficit neurológico refleja la localización y el tamaño del infarto o hemorragia. La hemiplejía es el signo clásico de las enfermedades cerebrovasculares, pero existen otras manifestaciones reconocibles (confusión mental, déficit sensitivo, afasia, disartria, hemianopsia, diplopía, etc.).

Los síndromes neurovasculares permiten la localización de la lesión y, a veces, el diagnóstico de la arteria afectada. En ocasiones, la estenosis de la ACC o la ACI produce isquemia con manifestaciones motoras o sensitivas fluctuantes durante la actividad física. También existen lesiones clínicamente silentes o que causan una disfunción ligera y solo se valoran cuando se acumulan los efectos. La complejidad de la anatomía vascular puede, en ocasiones, explicar las lesiones multifocales (una lesión del mesencéfalo asociada con hemianopsia y amnesia puede indicar una oclusión de las arterias basilares y cerebrales posteriores).

La exactitud del diagnóstico clínico del ictus oscila entre 80-85% y está influida por el tiempo de inicio del trastorno y la experiencia del examinador. El diagnóstico clínico se puede dificultar, especialmente, ante las circunstancias siguientes:

- Pacientes jóvenes y sin factores de riesgo vasculares. Aproximadamente el 80 % de los pacientes con un síndrome neurovascular tienen un factor de riesgo vascular y la mayoría son ancianos; el ictus es menos frecuente en las personas jóvenes.
- Desconocimiento del momento de inicio de los síntomas (ictus al despertar) o síntomas neurológicos que cambian rápido o progresan en horas, o incluso días. Cuando no se pueda recordar el inicio preciso de los síntomas actuales, pero existe buena percepción de estos, debe dudarse del diagnóstico de ictus. No

booksmedicos.org

booksmedicos.org

obstante, a veces los síntomas pueden empeorar gradualmente o en una secuencia escalonada.
- Síntomas motores con cualidad positiva: hemibalismo por lesión del núcleo subtalámico de Luys, mioclono segmentario por ictus mesencefalico y pontino; mioclono palatino aislado por ictus pontino pequeño; distonía de la mano por infarto en el territorio de la arteria coroidea posterior; síndrome de la extremidad extraña por ictus del cuerpo calloso, lóbulo frontal o parietal posterolateral.
- Obstaculización en la obtención de la historia (por trastorno del nivel de conciencia, afasia, confusión mental, ausencia de testigo, síntomas leves, agnosias). El no reconocimiento o negación del problema por el paciente (agnosia visual, prosopagnosia y anosognosia) puede simular un estado confusional y se presenta en el ictus por lesión bilateral de las áreas visuales.
- Debut con indemnidad de las vías motoras voluntarias. Las presentaciones principales son: cefalea intensa en la hemorragia subaracnoidea; afasia de Wernicke aislada por oclusión embólica de una rama de la ACM; déficit visual cortical por oclusión de la ACP y ataxia y vómitos en la oclusión de la arteria cerebelosa posteroinferior.
- Síntomas que simulan una enfermedad psiquiátrica. Los síntomas neurológicos pueden estar ausentes, o ser sutiles y transitorios, o poseer un valor localizador neurovascular incierto (confusión mental, amnesia, trastornos de la conducta, coma). Las lesiones focales de la región frontal y parietal del hemisferio no dominante pueden presentarse con delirio, demencia aguda o manía. La anosognosia, afasia, mutismo acinético, abulia y aprosodia pueden confundirse con la depresión. La psicosis puede ocurrir en los ictus de la corteza orbitofrontal, tálamo y región temporoparietal derecha

Diagnóstico diferencial

Los factores señalados limitan la precisión del diagnóstico clínico de ictus y, usualmente, apuntan a la necesidad de efectuar investigaciones urgentes de laboratorio o de imágenes cerebrales para excluir los trastornos alternativos que pueden requerir un tratamiento diferente e inmediato (hipoglucemia, crisis epilépticas no convulsivas, infección cerebral, hematoma subdural).

En el diagnóstico diferencial del ictus comúnmente se incluyen los trastornos siguientes: encefalopatías toxicometabólicas (hipoglucemia, hiperglucemia, por hipopotasemia, enfermedad de Wernicke, insuficiencia hepática, intoxicación por alcohol y drogas); crisis psicógenas (trastorno conversivo); crisis epilépticas (paresia posictal, crisis no convulsivas); migraña hemipléjica; lesión expansiva intracraneal (hematoma subdural, hematoma epidural, tumor intracraneal, MAV, absceso cerebral); encefalitis (por el VHS); mielopatía cervical, neuropatías periféricas y crisis miasténica; encefalopatía hipertensiva; esclerosis múltiple y encefalomielitis posinfecciosa y otros trastornos (vértigo posicional, síncope cardíaco).

El inicio gradual de los síntomas con acumulación de déficit en el tiempo sugiere una lesión expansiva intracraneal. El tumor y el absceso cerebral usualmente evolucionan en días o semanas, pero pueden presentarse con síntomas transitorios agudos o con crisis epilépticas precediendo al déficit neurológico focal. El glioblastoma multiforme o el linfoma pueden producir una hemiplejía severa en una o dos semanas; además, la metástasis cerebral por carcinoma puede evolucionar rápido y simular un ictus.

Los síntomas visuales positivos fugaces y el vértigo aislado son raros y obedecen, de manera más consistente, a la migraña y a una vestibulopatía periférica, respectivamente. La migraña hemipléjica familiar se reconoce, con frecuencia, por la recurrencia de episodios estereotipados con una historia familiar apropiada. Una historia apropiada del paciente con vértigo, vómitos y desequilibrio transitorio favorece la distinción del ictus del tronco cerebral, la neuronitis vestibular, la enfermedad de Ménière, el síncope de Stokes-Adams y la gastroenteritis aguda.

El antecedente de diabetes mellitus, con paresia o afasia transitoria (especialmente asociada con alteración de la conciencia), obliga a considerar una hipoglucemia. La presencia de confusión mental y estado amnésico son indicativos de una crisis epiléptica previa.

La inconciencia breve (menos de 10 min) es rara en el ictus y solo se observa en la insuficiencia de la AB y como síntoma inicial de la hemorragia primaria, o por ruptura de un aneurisma. En ambas situaciones la progresión del deterioro de conciencia favorece el diagnóstico de ictus. El deterioro rápido del nivel de conciencia puede ser el hallazgo de presentación del ictus, especialmente los hemorrágicos con una HTE hiperaguda, o un hallazgo distintivo de algunos ictus de la circulación posterior (infarto embólico mesencefálico rostral y bilateral de la parte medial del tálamo, síndrome del top de la basilar).

Los episodios asociados o similares a ictus en niños o adultos jóvenes se describen durante la evolución de diversas enfermedades metabólicas hereditarias (enfermedad de Fabry (angioqueratoma corporal difuso), homocistinuria, déficit de sulfito oxidasa) y

booksmedicos.org

booksmedicos.org

la enfermedad mitocondrial denominada MELAS (encefalomiopatía mitocondrial, acidosis láctica e ictus).

Clasificación según la evolución

Los ictus, según su evolución temporal, se clasifican en:

- Establecido. Tipo de enfermedad cerebrovascular aguda donde el déficit neurológico focal dura más de 1 h. En la mayoría de los ictus el déficit neurológico es máximo durante la primera hora del inicio.
- Progresivo o en evolución. El déficit neurológico inicial evoluciona al empeoramiento por aumento de la intensidad o por adición de nuevas manifestaciones clínicas (patrón escalonado o progresivo). Ocurre por el aumento del tamaño de la lesión (infarto o hemorragia). Usualmente la isquemia carotídea progresa en las primeras 24 h y la vertebrobasilar puede evolucionar pasadas las primeras 72 h. El hematoma puede crecer hasta 36 h después de la ruptura arterial.
- Estabilizado o completado. Cuando la clínica neurológica inicial se mantiene sin variaciones en un periodo estimado de 24 h para los ictus carotídeos y 72 h para los vertebrobasilares.
- Con tendencia a la mejoría. El déficit neurológico inicial tiende a remitir. A las tres semanas del inicio de los síntomas la recuperación del déficit focal neurológico es igual o superior a 80 % del total inicial.

El término de ictus deteriorado (o complicado) se prefiere cuando el deterioro clínico no se debe a la progresión de la isquemia o hemorragia. Desde el punto de vista clínico el empeoramiento puede ser gradual u ocurrir bruscamente. Las complicaciones que deterioran al paciente con ictus pueden ser neurológicas (edema cerebral, HTE, crisis epilépticas, hidrocefalia, vasospasmo cerebral, fiebre central, muerte cerebral) y no neurológicas. Las complicaciones no neurológicas más frecuentes se pueden dividir en dos grandes categorías:

1. Infecciosas. Neumonía, traqueobronquitis, urosepsis, úlcera por presión, flebitis, septicemia.
2. No infecciosas. Hipoxia, trastorno electrolítico, trastorno de la glucemia, deshidratación, trombosis venosa profunda, tromboembolia pulmonar, isquemia del miocardio, íleo adinámico, hemorragia digestiva alta, retención urinaria y desnutrición.

Infarto cerebral o ictus isquémico

Se produce un área de necrosis hística cuando la isquemia cerebral es lo suficientemente prolongada y severa (FSC inferior a 10-15 mL/100 g por minuto). La presentación clínica está determinada por la localización y el tamaño de la lesión cerebral. Dependiendo del territorio arterial afectado, los síntomas serán diferentes (Tablas 7.6 y 7.7); asimismo,los infartos secundarios a trombosis venosa cerebral tendrán una expresión clínica distinta según la zona cerebral involucrada.

Usualmente el infarto cerebral según su mecanismo de producción se clasifica de la forma siguiente:

- Trombótico. Existe una estenosis u oclusión de una arteria cerebral intracraneal o extracraneal. La trombosis ocurre, generalmente, cuando un trombo crece sobre una placa aterosclerótica u otra lesión vascular. En algunas circunstancias se precipita por un estado hipercoagulable. Los sitios comunes de ateroesclerosis cerebrovascular son laACI proximal, el origen de la ACI, el sifón carotídeo, la ACM proximal y las arterias vertebrales.
- Embólico. La oclusión de una arteria se produce por un émbolo distal a un punto donde exista un adecuado flujo colateral. El émbolo se origina proximalmente; puede ser arterioarterial (se desprende un trombo de la pared arterial e impacta distalmente (del arco aórtico), cardíaco (originado por una cardiopatía embolígena) o paradójico (el que procedente de la circulación venosa pasa a la cavidad izquierda a través de una comunicación derecha e izquierda). Otros tipos de embolia se forman por grasa, gases y cuerpo extraño.
- Hemodinámica. Ocurre cuando la perfusión global cerebral está críticamente disminuida, debido a una hipotensión arterial importante (por sepsis, anafilaxia, hemorragia, cirugía cardíaca) y el flujo compensatorio colateral es insuficiente. Se favorece cuando coexiste una estenosis grave y suele producirse en el área limítrofe entre dos territorios arteriales principales (infartos frontera). Los infartos se localizan habitualmente entre la ACM y ACA, entre la ACM y ACP y entre los territorios superficial y profundo de la misma arteria.

La isquemia/infarto cerebral según su patogenia se divide clásicamente en aterotrombótico (25-30 %), cardioembólico (20 %), lacunar (enfermedad oclusiva de pequeña arteria cerebral; 15-20 %), de causa inhabitual (5-15 %) y de causa indeterminada (3-30 %). La proporción de casos de infarto cerebral expresada entre paréntesis es aproximada porque la frecuencia relativa de cada subtipo etiológico varía según las series estudiadas.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 7.6. Diagnóstico topográfico del ictus isquémico carotídeo

Arteria ocluida	*Manifestaciones clínicas*
ACI	Síntomas por afectación de la ACM o ACA
	Puede existir historia de amaurosis fugaz, ausencia de pulso carotídeo, síndrome de Horner ipsolateral
ACM proximal	Hemiplejía contralateral proporcional (facio-braqui-crural), desviación ocular conjugada hacia la lesión, hemianestesia, hemianopsia homónima
	Afasia global (lesión en hemisferio dominante) o heminegligencia (lesión en hemisferio no dominante)
División superior de la ACM	Hemiplejía contralateral con predominio facio-braquial, desviación ocular conjugada hacia la lesión, déficit sensitivo cortical contralateral
	Afasia de Broca desde el inicio o posterior a una afasia global (lesión en hemisferio dominante)
División inferior de la ACM	Afasia de Wernicke (lesión en hemisferio dominante) o heminegligenciavisual contralateral (lesión en hemisferio no dominante)
	Cuadrantonopsia superior o hemianopsia homónima
	Confusión y agitación psicomotora (más prominente en la lesión del hemisferio dominante)
Ramas de la ACM	Parálisis de la mano o monoplejía braquial
	Parálisis facial central con afasia motora (opérculo frontal)
	Diplejía faciogloso-faringomasticatoria
Tronco único de la ACA(proximal)	Abulia, signos corticoespinales con paraparesia, afasia motora, trastornos de la personalidad e incontinencia urinaria
ACA distal	Déficit motor con predominio crural y preservación de la mano y cara
	Puede asociarse déficit discriminativo y propioceptivo con predominio crural, paratonía, incontinencia urinaria, reflejo de presión contralateral, apraxia de la marcha, abulia o mutismo acinético, desviación oculocefálica hacia el lado de la lesión
	Afasia motora transcortical, apraxia simpática de la manoy pierna izquierda o mano extraña con lesiones hemisféricas dominantes
Ramas penetrantes de la ACA	Hemiparesia contralateral y disartria
	Abulia o agitación psicomotora
	Coreoatetosis y otras discinesias
Coroidea anterior	Hemiplejía contralateral, hemihipoestesia y hemianopsia homónima

Infarto cerebral aterotrombótico

Es la consecuencia de la ateroesclerosis que afecta a los troncos supraaórticos y a las grandes arterias intracraneales (ateroesclerosis de arteria grande). La placa ateromatosa se rompe y produce un trombo, que puede ocluir localmente la luz arterial (trombosis *in situ*) o embolizar y ser llevado por la corriente sanguínea ocluyendo un vaso distal (ateroembolia). El trombo intraluminal puede ser blanco (compuesto principalmente por plaquetas y fibrina) o rojo (eritrocitos en fibrina).

Existen diferentes signos que orientan hacia la causa aterotrombótica (criterios positivos): ATI en el mismo territorio arterial; soplo en laACI ipsolateral; evolución clínica progresiva; aparición durante el sueño o al despertar; existencia de varios factores de riesgo vascular, demostración de ateroesclerosis a otro nivel e infarto cerebral limítrofe no hemorrágico.

El criterio diagnóstico esencial es la detección de una placa de ateroesclerosis en el sistema arterial correspondiente a un infarto cerebral mediano o grande. Usualmente se clasifica este ictus sobre la base del cumplimiento de alguno de los dos criterios siguientes:

1. Ateroesclerosis con estenosis significativa: dado por una estenosis mayor o igual a 50 % del diámetro luminal u oclusión de la arteria extracraneal o de la arteria intracraneal de gran calibre correspondiente sin otra causa.
2. Ateroesclerosis sin estenosis significativa: existe una placa o estenosis inferior a 50 % de la arteria extracraneal o de la arteria intracraneal de gran calibre correspondiente, sin otra causa, y asociada con dos o más de los factores de riesgo clásicos de ateroesclerosis (edad mayor de 50 años, hipertensión arterial, diabetes mellitus, tabaquismo o hipercolesterolemia).

Estos dos criterios pueden conducir a una valoración imprecisa de la verdadera incidencia del infarto cerebral aterotrombótico. Se considera que la exclusión de otras causas y la presencia de enfermedad aterosclerótica a otros niveles (cardíaca, vascular periférica) es suficiente para definir el diagnóstico de infarto por ateroesclerosis, aun cuando la estenosis de la arteria intra o extracraneal sintomática sea inferior a 50 %; sin embargo, el infarto aterotrombótico no ocurre sin una lesión arteriográfica significativa (estenosis ateroesclerótica mayor que 70 %).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 7.7. Diagnóstico topográfico del ictus isquémico vertebrobasilar

Arteria ocluida	*Manifestaciones clínicas*
Vertebral	Síndrome de Wallemberg (también ocurre por oclusión de la arteria cerebelosa posteroinferior o una rama bulbar lateral) Síndrome bulbar medial
Basilar	Oftalmoplejía internuclear y hemiparesia Signos de vías largas (motoras y sensitivas) con anormalidades variables del tronco cerebral, nervios craneales y cerebelo; frecuentemente existe coma Síndrome de en claustramiento (cuadriplejía, afonía y en ocasiones, deterioro de los movimientos oculares horizontales)
Cerebelosa superior	Ataxia cerebelosa ipsolateral, náuseas y vómitos, disartria, hemianestesia termoalgésica contralateral Puede ocurrir hipoacusia, temblor estático y síndrome de Horner ipsolateral
Cerebelosa anteroinferior	Sordera ipsolateral, parálisis facial ipsolateral, vértigo, vómitos, nistagmo, ataxia cerebelosa ipsolateral, síndrome de Horner ipsolateral, paresia de la mirada conjugada lateral Hemianestesia termoalgésica contralateral
ACP proximal o precomunicante	Síndrome de Claude, Benedikt o de Weber Hemibalismo o hemicoreoatetosis contralateral que puede asociarse con pérdida sensitiva profunda, hemiataxia o temblor Coma con signos corticoespinales y rigidez de descerebración Síndrome sensitivo talámico (o de Déjerine y Roussy), afasia (lesión del pulvinar del lado dominante), mutismo acinético
ACP distal unilateral	Hemianopsia homónima o cuadrantonopsia superior contralateral. Puede asociarse con alucinaciones en el campo visual afectado o metamorfopsia (distorsión de la percepción visual de la forma, tamaño, color, orientación o movimiento de los objetos) y palinopsia (perseveración de imágenes visuales) Alexia con o sin agrafia, agnosia visual para caras y objetos, afasia amnésica (anomia) Alucinosis peduncular
ACP distal bilateral	Amnesia Ceguera cortical frecuentemente con síndrome de Antón Síndrome de Balint Escotoma homónimo central o paracentral

Infarto cerebral lacunar

Es un infarto cerebral pequeño y profundo que en su estado crónico se representa por una lesión quística pequeña e irregular en la profundidad del cerebro (putamen, tálamo, brazo posterior de la cápsula interna, sustancia blanca cerebral subcortical), tronco cerebral (base del puente) o cerebelo (sustancia blanca). Se debe a la oclusión de las arterias lenticuloestriadas, las talamoperforantes y las paramedianas basilares. La oclusión ocurre, principalmente, por una arteriolopatía de los vasos perforantes (lipohialinosis), pero puede suceder por ateroesclerosis en el origen del vaso perforante, microembolia u otras causas.

El diagnóstico se orienta ante la presencia de un síndrome clínico descrito como compatible con una lacuna, en especial, alguno de los cuatro más frecuentes y bien correlacionados con el estudio anatomopatológico (Tabla 7.8). La TC o RM estándar de cráneo puede ser normal o demostrar el infarto profundo pequeño ubicado en el territorio correspondiente a los síntomas. Asumiendo que estos infartos tienen forma esférica se ha señalado que el límite máximo del diámetro seccional transverso en la autopsia (15 mm) se corresponde a 20 mm en la neuroimagen precoz. Para descartar una estenosis ateroesclerótica de la ACM proximal como causa de un infarto profundo y pequeño se debe efectuar una evaluación apropiada.

Infarto cardioembólico

Es el infarto cerebral producido como consecuencia de la obstrucción de una arteria cerebral por un émbolo procedente del corazón. Representa entre 20-30 % de las causas de isquemia cerebral y la segunda causa después de la ateroembolia.

Dentro de los criterios sugestivos de embolia se incluyen las siguientes:

- Síndrome clínico restringido. Opercular frontal, parálisis braquial o manual, afasia de Wernicke o de Broca aisladas, afasia global sin hemiparesia, apraxia ideomotora, debilidad del pie y del hombro, hemianopsia homónima aislada, desatención del campo visual izquierdo y síndrome de la punta de la basilar
- Inicio y evolución típica. Déficit neurológico máximo y brusco al inicio, inicio en la vigilia, mejoría espectacular de un déficit grave, déficit transitorios que duran más de 1 h y de diferente territorio arterial, convulsiones al inicio.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 7.8. Principales síndromes lacunares

Síndrome	*Manifestaciones clínicas*	*Localización de la lesión*
Ictus motor puro (hemiparesia motora pura)	Déficit motor unilateral que involucra la cara, brazo, y en menor grado, la pierna. Puede asociarse disartria. No se presenta afasia, apraxia, agnosia, signos sensitivos o déficit del campo visual	Contralateral en el brazo posterior de la cápsula interna, corona radiada, base del puente, pedúnculo cerebral o pirámide bulbar; puede ocurrir por una lesión en la corteza motora
Ictus sensitivo puro (ictus hemisensitivo o parestésico puro)	Entumecimiento unilateral, parestesias o déficit hemisensitivo que involucra la cara, brazo, tronco y pierna (puede ser faciobraquicrural, peribucal-manual o peribucal-manual-podálico). Los síntomas subjetivos pueden exceder a los hallazgos objetivos. No se presenta afasia, apraxia, agnosia o déficit del campo visual	Contralateral en el núcleo talámico ventroposterolateral; puede ocurrir por una lesión de la corteza parietal o en la corona radiada
Hemiparesia- atáxica (paresia crural y ataxia ipsolateral)	Debilidad con predominio en la extremidad inferior asociada con ataxia ipsolateral en el brazo y la pierna. Es rarala afectación facial y la disartria	Brazo posterior de la cápsula interna, parte superior de la base del puente, núcleo rojo (mesencéfalo), región talamocapsular o sustancia blanca parietal
Disartria-mano torpe	Parálisis facial supranuclear, desviación de la lengua, disfagia, disartria,déficit del control motor fino en la mano, respuesta plantar extensora. Ausencia de déficit sensitivo	Parte superior de la base del puente, unión del tercio superior y los dos tercios inferiores del puente, rodilla de la cápsula interna
Sensitivo-motor	Déficit sensitivo objetivo y hemiparesia	Núcleo posterolateral del tálamo y brazo posterior de la cápsula interna

- Angiográficos. Hallazgo de un émbolo pasando por una arteria intracraneal, oclusión de ramas distales, ausencia de obstrucción en arteria sintomática.
- TC o RM. Infarto hemorrágico, infarto en ramas corticales de la ACM, infarto estriatocapular mediano o grande, infartos en múltiples territorios arteriales, infarto hemorrágico.

El criterio diagnóstico primario es el hallazgo de una fuente cardíaca de émbolos: trombo auricular o ventricular izquierdo, fibrilación auricular, síndrome del seno enfermo, infarto del miocardio reciente (menos de tres meses), estenosis mitral o aórtica reumática, prótesis aórtica o mitral, infarto del miocardio crónico con baja fracción de eyección (< 28 %), insuficiencia cardíaca congestiva con baja fracción de eyección (< 30 %), miocardiopatía dilatada, endocarditis (infecciosa, de Libman-Sacks), fibroelastoma papilar, y mixoma de la aurícula izquierda.

Infarto de causa inhabitual

Existen otras causas menos frecuentes que pueden producir un infarto cerebral:

- Hemopatías. Hemoglobinopatías (drepanocitemia, HbSC), hiperviscosidad (policitemia, trombocitosis, leucocitosis, macroglobulinemia, mieloma múltiple), estado de hipercoagulación primario (déficit de proteína C o S, déficit de antitrombina III, trastornos del fibrinógeno y del plasminógeno) o secundario (carcinoma, embarazo, puerperio, anticonceptivos orales, homocistinuria, policitemia vera).
- Vasculitis. Primaria del SNC, infecciosa (sífilis neurovascular, enfermedad de Lyme, meningitis bacteriana y micótica, tuberculosis, sida), necrótica (poliarteritis nodosa, granulomatosis de Wegener, Churg-Strauss), conectivopatías (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoidea, esclerodermia, síndrome de Sjögren), hipersensibilidad (enfermedad del suero, inducida por fármacos).
- Otras arteriopatías. Disección arterial cervicocefálica, arteriopatías raras o hereditarias (enfermedad de Moya-Moya, displasia fibromuscular), enfermedad de arteria pequeña (rara o hereditaria), enfermedad metabólica con arteriopatía, inducida por radiación.

Estas causas heterogéneas se consideran en las situaciones siguientes:

- Después de la eliminación de la ateroesclerosis, cardioembolia y la enfermedad lacunar como causa de infarto cerebral.
- Hallazgos inusuales como fiebre precedente o durante el inicio, inflamación sistémica, cambios cutáneos,

booksmedicos.org

booksmedicos.org

afectación de otros órganos (derrame pleural, esplenomegalia, neuropatía, uveítis), meningitis, crisis epilépticas, traumatismo cervical directo, cefalea y síndrome de Horner unilateral, inicio en el embarazo o posparto, drepanocitemia, historia de uso de medicamentos relacionados con ictus en las últimas 48 h.

El diagnóstico preciso de la causa del infarto cerebral implica la aplicación de estudios adicionales (bioquímicos, hematológicos, angiográficos y otros).

Una de los tipos más raros de enfermedad cerebrovascular es la trombosis venosa cerebral (trombosis de los senos o las venas cerebrales). Clínicamente puede manifestarse como: HTE, síndrome del seno cavernoso, encefalopatía subaguda o disfunción cerebral focal (deficitaria o epiléptica) por infarto cerebral que no se corresponde con un territorio arterial o con componente hemorrágico precoz. La sospecha diagnóstica se facilita en ciertos contextos clínicos que favorecen la ocurrencia de la trombosis venosa. La TC o RM estándar muestra lesiones cerebrales inespecíficas (infarto, hemorragia o edema). La clave para el diagnóstico radica en las imágenes del sistema venoso que muestran el vaso ocluido o el trombo intravascular. Los trastornos principales que causan esta entidad son:

- Infección del oído, senos paranasales, cara, etc.
- Meningitis y empiema subdural.
- Estado posparto, posoperatorio.
- Hemopatías. Policitemia, drepanocitemia, déficit de antitrombina III, déficit de proteína S, déficit de proteína C.
- Vasculitis. Poliarteritis nodosa, lupus eritematoso sistémico, granulomatosis de Wegener, enfermedad de Behçet.
- Fármacos. L-asparaginasa, andrógeno, cisplatino, etopósido, ácido epsilón-aminocaproico.

Infarto de causa indeterminada

No se puede asignar a ninguna de las categorías precedentes por cumplirse alguno de los criterios siguientes:

- Infarto con causas coexistentes: existen dos o más causas en el mismo paciente.
- Infarto con evaluación incompleta. No es posible completar el estudio diagnóstico requerido.
- Infarto con evaluación negativa. Se completó el estudio requerido sin arribar a una causa específica.

Al aplicar esta clasificación etiológica deben utilizarse criterios que identifiquen la(s) causa(s) más probable(s) sin obviar los fenotipos mixtos (hallazgo de enfermedad de pequeña arteria en presencia de estenosis ateroesclerótica severa sintomática). También, en esta categoría, pueden hallarse pacientes con hallazgos incidentales (elevación aislada de anticuerpos antifosfolípidos, agujero oval permeable, aneurisma del tabique atrial, prolapso de la válvula mitral, calcificación del anillo mitral, placas en el arco aórtico sin componente móvil).

La embolia criptogénica es una categoría adicional para identificar a los pacientes con datos angiográficos de una oclusión abrupta en una arteria normal o la recanalización completa de una arteria previamente ocluida.

Ictus hemorrágico

Incluye la presencia de sangre en el parénquima (hemorragia cerebral intraparenquimatosa), en el interior de los ventrículos cerebrales (hemorragia cerebral intraventricular) o en el espacio subaracnoideo (hemorragia subaracnoidea). Cuando se asocia con acumulación de sangre en el parénquima, o en el interior de los ventrículos cerebrales se denominada hemorragia cerebromeníngea. La hemorragia subaracnoidea espinal implica que el sangrado original ocurrió en el espacio subaracnoideo espinal o medular. Constituyen cerca de 20 % de los ictus (aproximadamente 12-15 % son hemorragias intraparenquimatosas y de 5-8 % son hemorragias subaracnoideas).

Hemorragia cerebral

Las grandes hemorragias cerebrales producen disfunción neurológica severa relacionada con el aumento de la PIC (disminución del nivel de conciencia, cefalea súbita e intensa, náuseas y vómitos) y se desencadenan, con frecuencia, con la actividad física o estrés emocional; sin embargo, las hemorragias cerebrales pequeñas producen una disfunción neurológica focal similar, clínicamente, al cuadro usual producido por el infarto cerebral. También es común la disautonomía manifestada por fiebre central, hiperventilación, hiperglucemia, y taquicardia o bradicardia.

Las manifestaciones clínicas dependen de la localización y del volumen de la hemorragia. Así se delinean los principales patrones clínicos neurológicos sugestivos de hemorragias focales del parénquima cerebral (Tabla 7.9) y se establece su gravedad (Tabla 7.10). Se ha constatado que después del inicio clínico las dimensiones del hematoma pueden progresar durante varias horas.

Las causas principales de hemorragia cerebral son:

- Enfermedad de pequeña arteria cerebral relacionada con la hipertensión arterial.
- Angiopatía amiloide cerebral. Esporádica o hereditaria.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 7.9. Diagnóstico topográfico de la hemorragia cerebral parenquimatosa primaria

Área cerebral	*Signo clave*	*Otros signos frecuentes*
Putamen (35-50 %)	Hemiparesia contralateral	Deterioro del nivel de conciencia en minutos u horas Parálisis de la mirada horizontal contralateral Hemianopsia o cuadrantonopsia homónima Abulia, impersistencia motora y heminegligencia Afasia de Wernicke (le sión del lado dominante) o anosognosia (lesión del lado no dominante)
Tálamo (10-15 %)	Hemianestesia severa contralateral	Deterioro del nivel de conciencia en minutos u horas Desviación ocular hacia abajo con esotropía bilateral (lesión medial e inferior) o tónica hacia el lado contrario a la lesión (lesión caudal); las pupilas pueden estar mióticas e hiporreactivas; síndrome de Horner Hemiparesia contralateral (que incluye la hemicara), hemianopsia y paresia de la mirada contralateral Afasia fluente (lesión del lado dominante) o amorfosíntesis y negligencia contralateral (lesión no dominante)
Puente (10-15 %)	Déficit motor corticoespinal bilateral	Coma profundo en pocos minutos Cuadriplejía y posturas o alterno pontino bilaterales extensoras Alteración de los movimientos oculares laterales reflejos; pupilas puntiformes reactivas; oftalmoplejía internuclear, síndrome del “uno y medio”; síndrome de hemiparesia motora pura o de hemiparesia atáxica
Cerebelo (5-10 %)	Ataxia cerebelosa (especialmente ataxia de la marcha)	Deterioro del nivel de conciencia en horas Paresia de la mirada conjugada lateral hacia el lado de la lesión, desviación forzada de los ojos contralateral, paresia ipsolateral del sexto nervio craneal, dismetría ocular y nistagmo; desviación oblicua Cefalea occipital Hemiplejía contralateral, paresia facial periférica ipsolateral e hiporreflexia corneal (signos por compresión del tronco cerebral)
Lobar (25 %)	Dolor de cabeza y déficit neurológico focal acorde con el lóbulo lesionado	Cefalea frontal, abulia o disfasia (lesión frontal anterior); parálisis de la mirada horizontal contralateral, hemiplejía contralateral (lesión frontal posterior) Cefalea temporal anterior y déficit hemisensitivo contralateral (lesión parietal) Afasia (lesión temporoparietal dominante Dolor en parte anterior al oído y hemianopsia parcial (lesión temporal), afasia (lado dominante) o confusión (lado no dominante) Dolor periocular y hemianopsia homónima (lesión occipital)
Mensencéfalo (raro)	Parálisis alterna del nervio craneal III*	Parálisis del III nervio craneal y ataxia cerebelosa ipsolateral con hemiparesia contralateral (hematoma unilateral) Ptosis bilateral, parálisis de la mirada hacia arriba y miosis con disociación luz-cerca (lesión bilateral)
Bulbo raquídeo (raro)	Parálisis alterna del nervio craneal XII *	Parálisis de la hemilengua ipsolateral con hemiplejía contralateral

*Usualmente ocurren por lesiones primarias en las regiones adyacentes y se añaden los síntomas correspondientes.

- Diátesis hemorrágica. Anticoagulantes, fibrinolíticos, leucemia, policitemia, hemofilia, otros trastornos de la hemostasis o hemopatías.
- Malformación vascular. MAV, fístula dural, aneurisma roto, cavernoma (esporádico o familiar).
- Intratumoral.
- Tóxico. Drogas simpaticomiméticas, cocaína.
- Trauma.
- Arteritis, endocarditis (aneurisma micótico roto), infecciones.
- Disección de arterias intracraneales.
- Infarto hemorrágico.

La hipertensión arterial es la principal causa de este tipo de hemorragia (aproximadamente 60 % de los pacientes). En los pacientes con hemorragia lobar cortical,

booksmedicos.org

booksmedicos.org

o subcortical es menos frecuente hallar un antecedente de hipertensión, comparado con los pacientes con hemorragia profunda, en los cuales se encuentra, en muchos de estos casos, una angiopatía amiloide subyacente, especialmente cuando la edad es avanzada; no obstante, 30-40 % de las hemorragias secundarias a aneurismas son parenquimatosas.

Cuando una hemorragia cerebral tiene una localización y síntomas atípicos para la forma hipertensiva se deben contemplar, entre otras causas, un posible aneurisma arterial. La rotura de una MAV cerebral (red de vasos anormales en el cerebro, entre una arteria nutricia y una vena de drenaje) tiende a ser parenquimatosa, pero en ocasiones, puede ser subaracnoidea o mixta.

La hemorragia ventricular se clasifica como primaria cuando la hemorragia se localiza exclusiva en el sistema ventricular; constituyen cerca de 3-10 % de las hemorragias cerebrales y, rara vez, se demuestra una causa. La forma secundaria se origina en el espacio subaracnoideo o en el parénquima y se extiende posteriormente al sistema ventricular. Los síntomas principales son cefalea, vómitos, pérdida transitoria o sostenida de la conciencia y signos de irritación meníngea. La gravedad de la hemorragia se evalúa mediante las escalas de Graeb y LeRoux (Tabla 7.11).

Hemorragia subaracnoidea

Típicamente evoluciona con cefalea muy intensa de comienzo súbito asociado, con frecuencia, con un periodo variable de disminución de la conciencia y vómitos. El paciente refiere la cefalea más intensa que recuerda (descrita con sensación de estallido o rotura dentro de la cabeza), pero puede haber amnesia del hecho. Los síntomas pueden haberse desencadenado por un esfuerzo (tos, defecación, coito). Algunos pacientes presentan cefalea de inicio en los días previos de menor intensidad (cefalea de aviso o centinela). Raramente existen síntomas espinales (dolor raquídeo en puñalada).

Los hallazgos clínicos son variables. La mayoría de los pacientes tienen rigidez de nuca en la exploración, pero las manifestaciones de irritación meníngea pueden requerir varias horas en presentarse, o no se presentan en el coma profundo. En el examen de fondo de ojo se pueden encontrar hemorragias retinianas subhialoideas (20-30 % de los casos), vítreas, u otra hemorragia retinal asociada con la hemorragia subaracnoidea.

Estas hemorragias se deben a la HTE aguda con aumento de la presión venosa retiniana o por la disección de la sangre a lo largo de la vaina del nervio óptico. Los signos neurológicos focales ocurren por: compresión concurrente por el aneurisma de estructuras cerebrales vecinas (Tabla 7.12); disección con hematoma de una región cerebral por el chorro de sangre, espasmo arterial reactivo a la sangre subaracnoidea, el cual ocurre, secundariamente, una isquemia cerebral.

Tabla 7.10. Graduación de la gravedad del hematoma intracerebral

Componentes	*Puntos*
Nivel de conciencia	
Coma profundo (Glasgow: 3-4)	2
Coma superficial o estupor (Glasgow: 5-12)	1
Conciente, desorientado o somnoliento (Glasgow: 13-15)	0
Volumen del hematoma (mL)	
Mayor que 30	1
Menor que 30	0
Hemorragia intraventricular	
Si	1
No	0
Edad (años)	
Mayor de 80	1
Menor de 80	0
Ubicación infratentorial	
Sí	1
No	0

Mortalidad a los 30 días acorde con el total de puntos: 5 o más (100 %), 4 (97 %), 3 (72 %), 2 (26%), 1 (13 %), y 0 (0 %).
Modificado de: Hemphill JC 3rd, Bonovich DC, Besmertis L, Manley GT, Johnston SC.The ICH score: a simple, reliable grading scale for intracerebral hemorrhage. Stroke 2001; 32: 891-97.

Tabla 7.11. Escalas de graduación de la gravedad de la hemorragia intraventricular

Escala de Graeb	*Puntos*
Ventrículos laterales (cada uno puntúa separadamente)	
Trazo de sangre o hemorragia moderada	1
Menos de la mitad del ventrículo lleno de sangre	2
Más de la mitad del ventrículo lleno de sangre	3
Ventrículo lleno de sangre y expandido	4
III y IV ventrículos	
Sangre presente, tamaño ventricular normal	1
Ventrículo lleno de sangre y expandido	2
Escala de LeRoux (cada ventrículo se gradúa separadamente)	
Trazo de sangre	1
Menos de la mitad del ventrículo lleno de sangre	2
Más de la mitad del ventrículo lleno de sangre	3
Ventrículo lleno de sangre y expandido	4

Tomado de: Graeb, D.A., W.D. Robertson, J.S. Lapointe, R.A. Nugent, P.B. Harrison (1982): Computed tomographic diagnosis of intraventricular hemorrhage. Etiology and prognosis. *Radiology*; 143:91-6.
LeRoux, P.D., M.M. Haglund, D.W. Newell, M.S. Grady, H.R. Winn (1992): Intraventricular hemorrhage in blunt head trauma: an analysis of 43 cases. *Neurosurgery*; 31:678-85.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Se recomienda la graduación mediante escalas clínicas que combinen el nivel de conciencia y los signos neurológicos focales (Tabla 7.13).

El hallazgo de sangre en el espacio subaracnoideo se puede demostrar y graduar mediante la visualización directa de dicho espacio (TC o RM de cráneo) o mediante el análisis de su contenido (estudio físico y citoquímico del LCR)(Tabla 7.14).

La causa más común de hemorragia subaracnoidea es la traumática. Las formas espontáneas, con frecuencia, se deben a la ruptura de un aneurisma sacular intracraneal (26-85 %). Los pacientes restantes se incluyen bajo el patrón de hemorragia perimesencefálica no aneurismática (cerca de 10 %, suelen tener un buen pronóstico y se atribuyen a la rotura de un capilar o vena) o en el grupo de varios trastornos raros (menos

Tabla 7.12. Síndromes clínicos secundarios a la compresión por aneurismas intracraneales

Síndromes compresivos	*Ubicación de la lesión*
Parálisis del tercer nervio craneal (oftalmoparesia, ptosis palpebral, midriasis arreactiva)	Aneurisma de la arteria comunicante posterior en su unión con las ACI o ACP; menos frecuentemente por aneurisma en la arteria cerebelosa superior
Oftalmoplejía completa y dolor orbitario unilateral (síndrome del seno cavernoso)	Aneurisma gigante de la ACI intracavernosa
Ceguera unilateral o déficit campimétricos	Aneurisma de la porción supraclinoidea de la ACI
Abulia y paraparesia	Aneurisma de la arteria comunicante anterior
Hemiparesia con afasia o heminegligencia	Aneurisma de la ACM
Amnesia con grados variables de parálisis del tercer nervio craneal y cuadriparesia	Aneurisma de la AB
Dolor facial, espasmos hemifaciales, sordera y vértigo (síndrome del ángulo pontocerebeloso)	Aneurisma ectático de la AB

Tabla 7.13. Escalas clínicas de graduación de la hemorragia subaracnoidea

Grados	*Hunt y Hess*	*Federación Mundial de Neurocirujanos*	
		Escala de Glasgow (puntos)	Déficit motor
I	Asintomático o cefalea mínima y ligera rigidez nucal	15	Ausente
II	Cefalea moderada o severa y ausencia de déficit neurológico focal, excepto parálisis de III nervio craneal	13-14	Ausente
III	Somnolencia, confusión o déficit focal leve	13-14	Presente
IV	Estupor, hemiparesia moderada o severa, posible rigidez de descerebración o trastornos vegetativos precoces	7-12	Presente o ausente
V	Coma, rigidez de descerebración, aspecto moribundo	3-6	Presente o ausente

Tomado de: Hunt, H.E. and R.M. Hess (1968): Surgical risks related to time if intervention in the repair of intracranial aneurysms. *J Neurosurg*; 28: 14-28.
World Federation of Neurological (1988): Surgeons committee on a universal subarachnoid hemorrhage grading scale. J Neurosurg; 68: 985-6.

Tabla 7.14. Escalas tomográficas de graduación de la hemorragia subaracnoidea

Grados	*Descripción*
I	No se observa hemorragia subaracnoidea
II	Hemorragia subaracnoidea en capa difusa fina: menor que 1 mm en las cisternas verticales
III	Hemorragia subaracnoidea con coágulos perivarteriales gruesos: mayores de 1 mm en las cisternas verticales o mayores de 5 x 3 mm en las horizontales
IV	Hematoma intraparenquimatoso o intraventricular con o sin observación de hemorragia subaracnoidea

Tomado de: Fisher, C.M., J.P. Kistler, J.M. Davis (1980): Relation of cerebral vasospasm to subarachnoid hemorrhage visualized by computerized tomographic scanning. *Neurosurgery*; 6: 1-9.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

de 5 % ocurren por malformaciones vasculares, arteritis cerebral, disección arterial intracraneal, neoplasias primarias y secundarias (melanoma), vasculopatías espinales, diátesis hemorrágicas, cocaína, anfetaminas). En 10-40 % de las hemorragias subaracnoideas la causa es desconocida.

La mayoría de las muertes por hemorragia subaracnoidea ocurren dentro de las dos semanas de inicio del trastorno, con 10 % antes de que el paciente reciba atención médica y 25 % dentro de las primeras 24 h. Las principales complicaciones neurológicas son recurrencia de la hemorragia intracraneal, vasospasmo cerebral, infarto cerebral, hidrocefalia, edema cerebral e HTE. Eldeterioro agudo, especialmente la inconciencia, debe atribuirse en primer lugar a ruptura recurrente de la lesión vascular . El vasospasmo cerebral se demuestra, clínicamente, de manera súbita o insidiosa a los 7-10 días de la hemorragia, y resuelve en 10-14 días.

Evaluación diagnóstica

La evaluación inicial del paciente con enfermedad cerebrovascular aguda debe constituir una prioridad en el departamento de emergencias hospitalario. El desarrollo de un protocolo organizado por un equipo especializado acelera la valoración clínica, la ejecución de los estudios diagnósticos y las decisiones terapéuticas.

Historia clínica

La obtención de la historia del paciente con ictus es usualmente la primera y más importante parte de la evaluación diagnóstica (Tabla 7.15). Cuando sea pertinente, el médico debe enfocarse en los hallazgos de la anamnesis que excluyen el tratamiento trombolítico (ver anexos).

Fecha de inicio

La pieza más importante de la historia del paciente con enfermedad cerebrovascular es el tiempo en que comenzaron las manifestaciones clínicas.

La posibilidad para tratar los pacientes con ictus isquémico agudo mediante trombólisis o terapias endovasculares depende de la exactitud al establecer el tiempo de inicio de los síntomas. En el ictus hemorrágico la precisión de la fecha de inicio es clave para la evaluación de complicaciones como el vasospasmo cerebral y para la indicación de las terapias neuroquirúrgicas.

El inicio del trastorno cerebrovascular usualmente es abrupto y se puede describir con exactitud, lo que el paciente estaba realizando al momento del inicio. Bajo circunstancias ideales, el paciente o los testigos pueden brindar datos detallados sobre el inicio de los síntomas; sin embargo, existen situaciones que pueden dificultar la definición precisa del tiempo de inicio de los síntomas. El uso de claves (antes o después de la comida, antes o después de las noticias de la noche, en el momento en que inicio un programa de televisión), pueden ser útiles para formular un estimado del tiempo de inicio. Una precaución especial se requiere en los pacientes con negligencia que pueden brindar datos inexactos sobre el tiempo de inicio. Así es prudente corroborar el reporte del paciente sobre el inicio de los síntomas con un testigo o eventualidad conocida.

El tiempo preciso de inicio de los síntomas por ictus es imposible de determinar en algunas ocasiones y las preguntas se dirigen a la identificación del último momento en que el paciente tuvo un estado neurológico normal. Para los enfermos incapaces de proveer esta información o que se despiertan con síntomas de ictus, el tiempo de inicio de los síntomas se define como el

Tabla 7.15. Puntos claves a valorar sobre los síntomas neurológicos focales

Variable	*Interrogante*
Naturaleza	¿El trastorno es del sistema motor, somatosensorial, visual o de otra modalidad?
Cualidad	¿Ocurrió una pérdida de función (debilidad o entumecimiento) o una ganancia de función (convulsión, parestesia)?
Distribución anatómica	¿El síntoma afecta a la cara, el brazo o la pierna?
Forma de inicio	¿Fue súbito o gradual?
Factor precipitante	¿Qué estaba haciendo cuando se presentaron los síntomas?
Evolución	¿El déficit se recuperó, estabilizó o progresó?
Síntomas asociados	¿Tuvo cefalea, vómitos, pérdidade la conciencia, convulsiones, cifras elevadas de presiónarterial o fiebre?
Antecedentes de eventualidades cerebrovasculares	¿Ha tenido debilidad, entumecimiento o sacudidas de un brazo o pierna?, ¿Ha hablado con dificultad o no entiende las palabras que le decían?, ¿Ha perdido la visión o visto como una sombra sobre el ojo?

booksmedicos.org

booksmedicos.org

momento último en que estuvo despierto y libre de síntomas, es decir en un estado normal o cuando se fue a dormir. En la última situación, con frecuencia, el cohabitante puede reportar dicho dato. La dedicación de un tiempo adicional para precisar la hora de inicio del ictus puede revelar que el paciente se halla dentro de la ventana terapéutica establecida para la trombólisis.

Se pueden hallar pacientes con síntomas previos similares que subsiguientemente resolvieron. En dicho caso, la medición del tiempo comienza a partir del momento en que volvieron a presentarse los síntomas. En los pacientes con síntomas isquémicos premonitorios (ATI) es necesario asegurar la completa resolución antes de resetear el reloj.

Factores precipitantes

En ocasiones, el inicio de los síntomas se asocia con un factor precipitante. Los síntomas de bajo FSC pueden precipitarse por cambios en la postura, giro del cuello, exposición a la luz brillante o blanca, un baño caliente, una comida pesada (hipotensión posprandial), ejercicio, actividad sexual, fármacos hipotensores, anestesia general, parada cardíaca o cardioversión.

La instauración de un ictus tras una maniobra de Valsalva sugiere una embolia paradójica, si lo hace tras un traumatismo, debe pensarse en una disección carotídea o vertebral, o si se asocia al ortostatismo la sospecha es de infarto por aterotrombosis de una arteria grande.

Los síntomas vertebrobasilares durante el ejercicio del brazo sugieren un síndrome de robo de la subclavia. La actividad física vigorosa, la tensión psíquica aguda y el coito se asocian con el ictus hemorrágico, especialmente con la hemorragia subaracnoidea. Son raros los casos de precipitación de ATI o ictus isquémico por la actividad física intensa, coito o estrés.

Para la ordenación cronológica de dichos síntomas y sus variaciones se interroga sobre su presencia en relación con determinada acción (desayunar, caminar, subir escaleras, acostarse).

El déficit neurológico del infarto embólico, con frecuencia, ocurre durante el día, a veces en relación con la actividad física, y alcanza la máxima intensidad en pocos segundos o minutos. Los ictus aterotrombóticos suelen desarrollarse en horas y durante el sueño nocturno, lo cual explica que estos se manifiesten a primera hora de la mañana. En ocasiones, la progresión de la trombosis es más lenta (ictus en evolución) y la disfunción neurológica unilateral (que a menudo comienza en un brazo y se extiende a otros segmentos del mismo lado) progresa escalonadamente, interrumpida por periodos de estabilización. En contraste, los ictus hemorrágicos ocurren habitualmente durante la actividad, el déficit se establece, de manera brusca y alcanza su máxima intensidad en los primeros 30 min.

Síntomas asociados

La presencia de cefalea, vómitos, pérdida de la conciencia y convulsiones es de utilidad en el diagnóstico del subtipo de ictus. El enfermo refiere la cefalea ictal, o en trueno como la "peor cefalea de su vida" y así alertar al médico hacia la posibilidad de una hemorragia subaracnoidea. Cuando se interroga sobre el tiempo en que la cefalea alcanza su máxima intensidad, la mayoría de los afectados por la hemorragia subaracnoidea señalan que instantánea, pero en otros se desarrolla entre 1-5 min o en más de 5 min. La cefalea es también común en pacientes con hemorragias o infartos cerebrales grandes.

En la hemorragia intracerebral la cefalea suele tener un carácter pulsátil y, en la mitad de los casos, tiene una ubicación ipsolateral. Ciertos pacientes con hemorragias subaracnoideas o intracerebrales refieren en los días previos una cefalea de carácter inespecífico denominada "cefalea centinela"; asimismo, los pacientes con infartos cerebrales grandes e hipertensión arterial severa frecuentemente tienen cefaleas inusuales en los días y semanas precedentes al ictus o ATI. La ubicación específica de la cefalea puede relacionarse, a veces, con una lesión vascular cerebral (Fig. 7.4).

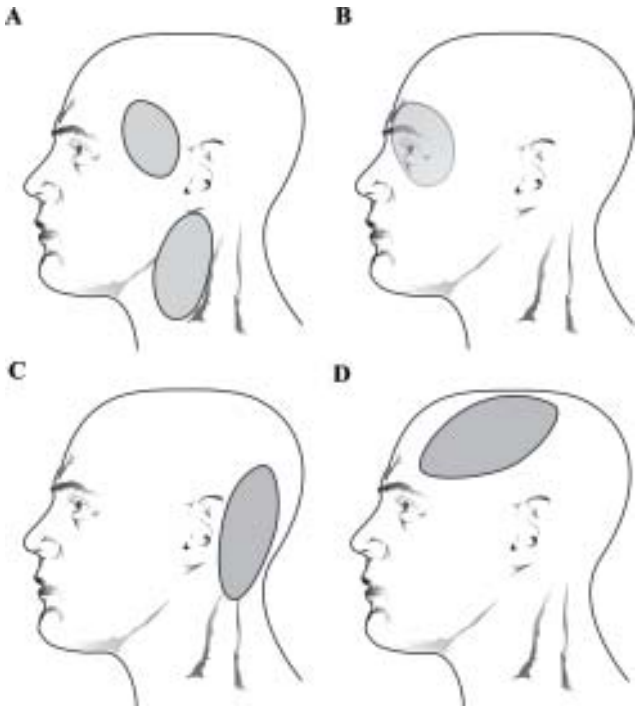


Fig. 7.4. Ubicación de la cefalea acorde con las lesiones vasculares cerebrales. A. Arteria carótida (común, externa o interna). B. ACI y seno cavernoso. C. AV, AB o ACP/seno transverso y sigmoideo. D. Seno sagital superior.

Los vómitos son muy comunes en los pacientes con ictus hemorrágico y en los infartos del tronco cerebral y cerebelosos, pero son muy raros en los pacientes con infarto cerebral hemisférico. Las crisis epilépticas en o

booksmedicos.org

booksmedicos.org

cercanas al inicio del ictus son relativamente comunes en los pacientes con hemorragias lobares y en las embolias cerebrales, pero no ocurren en los infartos lacunares. La pérdida de la conciencia al inicio es común en los pacientes con hemorragias subaracnoideas grandes y en la embolia de la AB. Los pacientes con hematomas cerebrales grandes, con frecuencia, tienen cefalea, vómitos y pérdida progresiva de la conciencia a medida que se lesiona el cerebro y se eleva la PIC. El dolor cervical con un déficit neurológico permite que se piense en una disección carotídea, aunque, en ocasiones, evoluciona sin dolor

Antecedentes personales y familiares

Dentro de los puntos importantes en la historia médica se incluyen los factores de riesgo de enfermedad vascular y los antecedentes sugestivos de otros trastornos que puedan causar o influir en los síntomas del paciente. Una lista de alergias y medicamentos debe obtenerse con especial atención a los fármacos antiagregantes plaquetarios, anticoagulantes orales, antihipertensivos, hipoglucemiantes orales, insulina, antiarrítmicos, hipolipidemiantes y antiepilépticos; además, se realizan preguntas específicas sobre uso de drogas ilícitas, traumatismo o cirugía reciente, viajes recientes y enfermedades subyacentes (crisis epilépticas). En las regiones con incremento de la incidencia de infecciones por HIV se hace necesario indagar el estado al respecto teniendo en cuenta la posibilidad de enfermedades alternativas al ictus.

La presencia de factores de riesgo de enfermedades vasculares refuerza la posibilidad de un ictus e influye en el tratamiento final. En las personas de edad avanzada se enfatizara, especialmente, en los factores de riesgo siguientes: hipertensión arterial, cardiopatía isquémica, fibrilación auricular, valvulopatías, insuficiencia cardíaca congestiva, vasculopatía periférica, cirugía cardiovascular, alcoholismo, tabaquismo (especificando su vigencia o cese en los 6 meses previos), diabetes mellitus, hiperlipidemia, ictus yATI.

Los ATI e ictus previos son pistas claves para diagnosticar el subtipo de ictus. Es más probable que los ATI precedentes se relacionen con un ictus isquémico que hemorrágico. Dado que el paciente puede no haber acudido a consultarse ante un ATI, o puede obviar la relación y no decirle, espontáneamente, al médico dicho antecedente, se pregunta en específico: ¿ha tenido debilidad, entumecimiento o sacudida temporal de un brazo o pierna?, ¿ha hablado enredado o no entendido las palabras que le decían transitoria?, ¿ha perdido temporalmente la visión o visto como una sombra sobre el ojo?, y así, de manera sucesiva.

La historia de un ictus previo debe ser también indagada con el empleo de términos populares comprensibles. La presencia de un episodio isquémico en el mismo territorio arterial, o en otro diferente hace más probable el mecanismo trombótico o cardioembólico, respectivamente. Luego, se indaga sobre un déficit residual por una afección previa dado que la capacidad funcional actual debe valorarse para planificar la rehabilitación.

En la anamnesis del adulto joven se hace énfasis en los factores de riesgo inusuales para el ictus, como el traumatismo cefálico o cervical, consumo de alcohol o drogas ilícitas (en especial cocaína, anfetaminas y fenilpropanolamina), historia de abortos, migraña, trastornos de la coagulación, enfermedad autoinmune, uso de anticonceptivos orales, infecciones recientes y hallazgo familiar de ateroesclerosis o cardiopatía prematura.

El síndrome de Marfan y las conectivopatías predisponen a la disección de las arterias intracraneales y a hemorragia subaracnoidea; el riñón poliquístico también se asocia con esta última. El último trimestre del embarazo y el puerperio es una época donde la mujer joven sana puede predisponerse al ictus como resultado de una embolia paradójico del sistema venoso de las piernas o pelvis, hemorragia intracraneal debida a eclampsia, rotura de una MAV, y una trombosis de senos venosos intracraneales.

Finalmente se valora sobre la historia familiar de ictus u otra enfermedad neurológica. La propensión familiar a la hipertensión arterial o las cardiopatías es relevante en un individuo con enfermedad cerebrovascular. Con el ictus isquémico o hemorrágico, especialmente en niños o adultos jóvenes, se debe considerar la asociación con numerosos trastornos genéticos (drepanocitemia, síndrome de Marfan, enfermedad de Fabryhomocistinuria, riñones poliquísticos). Las hipercoagulopatías hereditarias (deficiencia de proteína C, deficiencia de proteína S, deficiencia de antitrombina III y resistencia a la proteína C activada debido a la mutación del factor v Leiden) pueden causar trombosis venosa.

Exploración física

El examen clínico del paciente con ictus es incompleto cuando obvia la detección de los signos no neurológicos. La exploración física de los sistemas de órganos mayores se debe efectuar acorde con una secuencia estándar. Como en cualquier enfermedad grave, la primera prioridad es la valoración y estabilización de la vía aérea, respiración y circulación (ABC). A continuación se desarrolla el examen neurológico y cardiovascular. Otras áreas claves son la exploración física de la piel, mucosas, tejido celular subcutáneo, pulmones y abdomen.

Examen neurológico

El examen neurológico inicial del paciente con ictus debe concebirse, de manera estandarizada, y enfocada al problema para obtener valoraciones clínicas rápidas y precisas. La escala de ictus del Instituto Nacional de Salud (NIHSS) es recomendada porque potencia la va-

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 7.16. Descripción de la NIHSS

1a. Nivel de conciencia (NDC)	
Alerta; despierto, responde bien (conciente)	0
No alerta, pero se despierta al estímulo menor llegando a obedecer, contestar o responder (somnolencia)	1
No alerta, requiere estímulos repetidos para atender, o está obnubilado y requiere estimulación intensa o dolorosa para realizar movimientos no estereotipados (estupor)	2
Responde solo con actividad motora refleja o autonómica, o totalmente sin respuesta, flácido y arrefléxico (coma)	3
1b. NDC Preguntas (mes y edad actual)	
Responde ambas correctamente	0
Responde una correctamente	1
No responde ninguna correctamente	2
1c. NDC Comandos	
Realiza ambas tareas correctamente	0
Realiza una tarea correctamente	1
No realiza ninguna tarea correctamente	2
2. Mejor mirada	
Normal	0
Parálisis parcial de la mirada; mirada anor mal unilateral o bilateral, incluyendo la desviación conjugada de l os ojos que puede superar la línea media por la actividad voluntaria o refleja y la paresia periférica aislada (nervios craneales III, IV y VI)	1
Desviación ocular forzada o parálisis total de la mirada no superable por la maniobra oculocefálica	2
3. Visual	
No pérdida visual (ausencia de déficit campimétricos)	0
Hemianopsia parcial (asimetrías claras, incluyendo la cuadranta nopsia o aparece extinción)	1
Hemianopsia completa (hemianopsia homónima completa)	2
Hemianopsia bilateral (hemianopsia homónima bilateral, ceguer a bilateral (incluye la ceguera cortical)	3
4. Parálisis facial	
Movimiento normal y simétrico	0
Paresia facial leve (paresia de la cara inferior: surco nasolabial borrado, asimetría al sonreír)	1
Paresia facial moderada (parálisis total o casi total de la cara inferior)	2
Parálisis facial completa de uno o ambos lados (ausencia de movimiento facial en la cara superior (surcos de la frente borrados, incapacidad para arrugar la frente y cerrar los ojos) y en la cara inferior)	3
5. Función motora del brazo (cada lado puntúa por separado: 5a. izquierdo y 5b. derecho)	
No claudica; la extremidad se mantiene a 90° (o 45°) durante 10 s	0
Claudica antes de 10 s la extremidad mantenida a 90° (o 45°), pero no golpea la cama u otro soporte	1
Cierto esfuerzo contra la gravedad, la extremidad no se puede colocar o mantener a 90° (o 45°) y cae hacia la cama	2
No esfuerzo contra la gravedad, la extremidad cae	3
No hay movimiento	4
No explorable por amputación o fusión articular, explicar:	NE
6. Función motora de la pierna (cada lado puntúa por separado: 6a. izquierdo y 6b. derecho)	
No claudica, la extremidad se mantiene a 30° durante 5 s	0
Claudica, la extremidad cae antes de 5 s sin golpear la cama	1
Cierto esfuerzo contra la gravedad; la pierna cae a la cama antes de 5 s	2
No esfuerzo contra la gravedad, la pierna cae a la cama inmediatamente	3
No hay movimiento	4
No explorable por amputación o fusión articular, explicar:	NE
7. Ataxia de extremidades	
Ausente (incluye al paciente que no comprende o está paralizado)	0
Presente en una extremidad	1
Presente en dos extremidades	2
No explorable por amputación o fusión articular, explicar:	NE
8. Sensitivo	
Normal, no pérdida sensitiva	0
Déficit sensitivo ligero a moderado, el paciente siente el pinchazo menos agudo o es más sordo en el lado afectado; o hay una pérdida del dolor superficial con el pinchazo pero el paciente reconoce que lo han tocado	1
Déficit sensitivo severo o total; el paciente no reconoce que es tocado en la cara, brazo y pierna	2
9. Mejor lenguaje	
No afasia, normal	0
Afasia ligera a moderada; algunas pérdidas obvias de la fluencia o de la facilidad de comprensión, sin limitación significativa de las ideas expresadas o de la forma de expresión. La reducción del lenguaje o comprensión hace difícil o imposible la conversación sobre los materiales brindados (en la conversación sobre los materiales brindados, el examinador puede identificar la figura o el nombre de la tarjeta a partir de la respuesta del paciente)	1
Afasia severa; toda comunicación es mediante una expresión fragmentada; gran necesidad de inferencia, preguntas y conjetura del examinador. El rango de información que se intercambia es limitado; el examinador carga con la comunicación y no identifica los m ateriales brindados por la respuesta del paciente	2
Mudo, afasia global; no uso de lenguaje o falta de comprensión auditiva; en coma	3
10. Disartria	
Articulación normal	0
Disartria ligera a moderada; el paciente arrastra al menos algunas palabras y en el peor de los casos puede entenderse con cierta dificultad	1
Disartria severa; el lenguaje arrastrado o ininteligible sin o fuera de proporción con cualquier afasia, o es mudo/anartrico	2
No explorable por intubación u otra barrera física, explicar:	NE
11. Extinción e inatención (antiguamente negligencia)	
No anormalidad	0
Inatención visual, táctil, auditiva, espacial o p ersonal, o ex tinción a la estimulación bilateral simultánea en una de las modalidades sensitivas	1
Hemiinatención profunda o hemiinatención para más de una modalidad. No reconoce sus propias manos o se orienta solo en un lado del espacio	2

National Institutes of Neurological Disorders and S troke (NINDS). NIH S troke Scale. 2003. En www .ninds.nih.gov/doctors/NIH_Stroke_Scale.pdf 05.08.2010.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

loración eficiente, válida y reproducible de varios componentes claves del examen neurológico clásico y la medición fiable de la gravedad en 5 a 8 min (Tabla 7.16). Dicho enfoque no se opone al examen de otros elementos claves y a la evaluación clínica completa de las funciones de interés en una etapa posterior.

En la escala NIHSS la puntuación oscila desde 0 (normal) hasta 42 (puntuación máxima). Una puntuación entre 1-4 indica un déficit ligero y un buen pronóstico. La puntuación alta indicativa de mal pronóstico es 15 para la lesión en hemisferio derecho y 20 para la lesión en hemisferio izquierdo. Existen varias modificaciones y versiones que simplifican o modifican sus ítems, o que adaptan algunos aspectos técnicos a determinado idioma.

Para examinar los pacientes con la NIHSS se recomienda el cumplimiento de los lineamientos prácticos siguientes:

- Previamente se desplazarán en lo posible las vendas oclusivas, el tubo orotraqueal u otra barrera física que impida el examen
- Sus ítems se aplican, de manera rápida, en una secuencia ordenada.
- Solo se gradúa la primera valoración.
- El resultado de cada categoría debe registrarse rápidamente antes de proceder a la siguiente.
- No se debe regresar a la categoría previa para cambiar las puntuaciones.
- Se deben seguir las instrucciones brindadas para cada técnica de examen.
- Las puntuaciones reflejarán lo que el paciente hace, no lo que el examinador piensa que el paciente puede realizar.
- Excepto cuando se indica, el paciente no debe ser preparado o brindársele claves (repetir los requerimientos haciendo que haga un esfuerzo especial y pueda comprenderlos mejor).
- Cuando el paciente no coopera, se usan técnicas secundarias de examen.
- Las puntuaciones no son intuitivas y no siempre se basan en los síndromes cerebrovasculares definidos o se pueden inferir acorde con la ubicación de la lesión.
- Registrar las puntuaciones en un modelo impreso sin dejar de considerar los restantes datos del examen neurológico.

La aplicación de un estímulo nocivo (pellizcar la parte medial del brazo o aplicar presión en el lecho ungueal) puede revelar posturas motoras sutiles en las extremidades que aparentemente tienen movimientos normales. Las posturas flexoras o extensoras implican una lesión intracraneal extensa o aumento de la PIC.

El examen motor se enfoca en la identificación de asimetrías en la fuerza muscular o posturas anormales. Los movimientos se valoran al observar el uso espontáneo de las extremidades o como respuesta a las instrucciones verbales o los estímulos dolorosos. En pacientes cooperadores el examen de la marcha normal y en tándem brinda información sutil sobre la fuerza muscular y la coordinación motora.

Cuando el paciente no coopera totalmente, se detecta una debilidad lateralizada por asimetría en el tono o los reflejos musculares, la presencia de caída más rápida del brazo, respuesta preferencial en el uso de una extremidad o al localizar el frote esternal, o ante un reflejo plantar extensor unilateral. La aparición de un nuevo déficit focal o el empeoramiento del déficit indican un aumento del efecto de masa o la recurrencia del ictus.

Examen neurovascular

Es importante para localizar el sitio de la lesión cerebral, pero debe brindarse, especial atención, a la identificación de los signos físicos del sistema cardiovascular y a otros signos claves que pueden facilitar el diagnóstico etiopatogénico del ictus e influir en las decisiones terapéuticas.

Las ramas de la ACE deben ser inspeccionadas para detectar pulsaciones visibles e irregulares. El color de los vasos conjuntivales y de la esclerótica debe también notarse. Los pacientes con estenosis u oclusión de la ACI pueden desarrollar una circulación colateral a través del sistema carotídeo externo. Esto puede demostarse por arterias hiperpulsátiles e hiperemia de los vasos conjuntivales (rubeosis ocular). En la trombosis del seno venoso lateral puede observarse una ingurgitación de la vena emisaria mastoidea.

La palpación suave de la evolución de las arterias carótidas en el cuello puede brindar información importante sobre el estado de las arterias, incluyendo la interrupción del flujo sanguíneo en algunos casos.

La palpación debe incluir las ramas superficiales de la ACE, seguido de laACC en la bifurcación localizada detrás del ángulo de la mandíbula. Cada lado se examina por separado y para facilitar el procedimiento se puede girar la cabeza hacia el lado a examinar. Con el dedo índice y el dedo medio ubicado en la depresión del borde medial del músculo esternocleidomastoideo se presiona suavemente la arteria carótida en la mitad inferior del cuello. Se debe evitar la estimulación del seno carotídeo. Con la palpación cuidadosa en la parte baja del cuello y por debajo de la mandíbula, se pueden distinguir entre las pulsaciones en lasACC yACI. La disminución, desigualdad o ausencia de pulsaciones puede indicar una obstrucción parcial o completa.

El pulso de las arterias temporales superficiales se ubica bajo los tegumentos de la región temporal anterior. La disminución o ausencia de pulsación en una arteria temporal superficial u occipital sugiere enfermedad del vaso o del sistema de la ACE o ACC. El dolor, particularmente en la arteria temporal superficial, puede indicar una arteritis subyacente. La disminución o ausencia de los pulsos de la arteria subclavia indica una afectación de su parte proximal.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La auscultación craneal y cervical se efectúa mejor con el receptor de diafragma del estetoscopio para detectar un soplo agudo por estenosis arterial. Se procede en sentido cefálico y en las regiones siguientes:

- Fosa supraclavicular. Los soplos en esta ubicación generalmente son difusos, pueden escucharse a lo largo de la arteria carótida y son, con frecuencia, bilaterales y sistólicos. Ocurren, por lo común, por la transmisión de los sonidos cardíacos (estenosis aórticas y otras alteraciones del flujo aórtico, insuficiencia mitral, coartación de la aorta y persistencia del conducto arterioso), cambios estructurales de los vasos de la base del cuello (aterosclerosis, tortuosidad de la arteria subclavia, enfermedad de Takayasu y síndrome de la salida torácica) o un estado hiperdinámico (fiebre, anemia, hipertiroidismo). Deben diferenciarse del murmullo venoso normal (sonido de tono bajo, continuo, máximo durante la diástole, que aumenta al pararse y disminuye con la maniobra de Valsalva).
- Desde la fosa supraclavicular hasta la región mastoidea, a lo largo del borde posterior del músculo esternocleidomastoideo (curso de las arterias vertebrales). El soplo es usualmente sistólico, pero puede extenderse a la diástole. Se asocia con estenosis en el origen de la AV, oclusión bilateral de la arteria carótida, flujo sanguíneo reverso en la AV y hemangioma del tronco cerebral.
- En la región cervical superior y media (curso cervical del sistema carotídeo). Generalmente son soplos sistólicos debidos a lesiones ateroescleróticas en la ACI proximal, pero pueden resultar de estenosis de la ACE. También se observa en la displasia fibromuscular o en los bucles y tortuosidad de las arterias carótidas. El soplo localizado por debajo del ángulo de la mandíbula y en la región mediosuperior del cuello se relaciona con estenosis en la bifurcación carotídea.
- En cada proceso mastoideo y ojo para el soplo originado en el sifón carotídeo. Siempre el paciente debe tener ambos ojos cerrados. Luego se abre el contralateral al que se examina para eliminar los ruidos de la contracción muscular. La auscultación craneal puede revelar un soplo en las MAV grandes (Fig. 7.5). Un soplo sistólico o continuo puede oírse sobre las áreas temporales en los niños normales por debajo de los 5 años de edad. Un soplo craneal intenso o muy localizado detectados sin anemia sugiere HTE, MAV (de la ACM o de la vena de Galeno) o aneurisma.

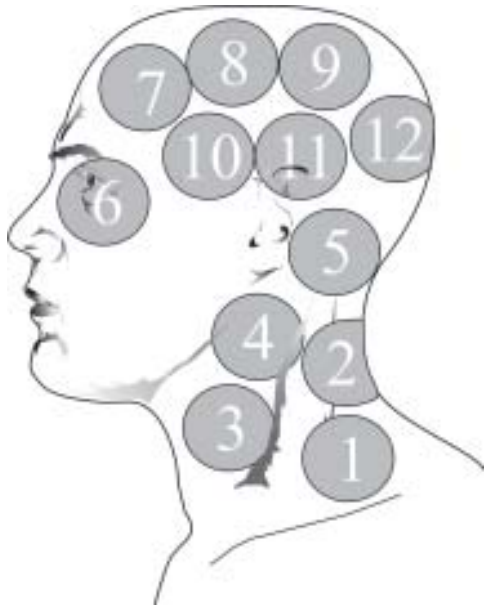


Fig. 7.5. Áreas de auscultación vascular en la región cervical y cefálica.

El soplo carotídeo en el cuello carece de la suficiente sensibilidad para el diagnóstico de la estenosis severa de la ACI. En primer lugar, el soplo puede provenir de la estenosis de la ACE; la compresión digital de las arterias facial, temporal y occipital debe disminuir el soplo cuando surge de la ACE, mientras que se incrementa si surge de la ACI; además, la estenosis de la ACI puede ser lo suficientemente grande para reducir la velocidad de flujo sin ser audible un soplo. En la región carotídea el soplo aparece cuando la estenosis tiene un diámetro mayor o igual a 50 %. Cuando la estenosis supera 90 % el soplo sistólico puede desaparecer o asociar un componente diastólico.

La oftalmoscopia puede brindar información sobre los efectos vasculares de la hipertensión y arteriosclerosis. Se buscan los cambios retinales que pueden ocurrir en los trastornos sistémicos vinculados con la vasculopatía isquémica de la diabetes mellitus, vasculitis, policitemia, endocarditis y anemia de células falciformes. En ocasiones, se observa material embólico en las arteriolas retinianas compuesto de plaquetas, fibrina, colesterol o material calcificado. Las hemorragias aisladas en la superficie de la retina alrededor de la papila (hemorragias subhialoideas) se aprecian frecuentemente en la hemorragia subaracnoidea. El papiledema es un signo de HTE sostenida y es muy raro en el ictus; cuando se presenta es preciso sospechar un tumor cerebral, un hematoma subdural o una trombosis de seno venoso cerebral.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

El cuero cabelludo debe inspeccionarse buscando prominencias y palparse para evocar dolor sugestivo de arteritis temporal. La necrosis del cuero cabelludo puede ocurrir en la arteritis temporal. Las arterias temporal superficial o supraorbitales pueden estar pulsátiles en la oclusión de la ACI con flujo colateral a través de la ACE.

Examen cardíaco y vascular periférico

La presencia de soplos cardíacos sugiere una valvulopatía, mientras que la arritmia de los ruidos cardíacos puede deberse a fibrilación auricular. La asociación de fiebre con soplo cardíaco requiere descartar una endocarditis bacteriana.

La inspección de las extremidades puede detectar signos de embolización periférica. Las diferencias en los pulsos o en las presiones arteriales de las extremidades pueden reflejar disección carotídea o vertebrobasilar, y menos comúnmente, disección aórtica torácica o arteriopatía periférica concomitante. Los pacientes con arteriosclerosis frecuentemente tienen una arteriopatía generalizada que reduce la intensidad del pulso. Un pulso irregular sugiere una fibrilación auricular

La presión arterial debe registrarse con cuidado. Una diferencia en la presión sistólica mayor que 20 mm Hg entre los brazos sugiere estenosis de la arteria subclavia, y se indica su obtención, en especial, en los pacientes con síntomas de insuficiencia vertebrobasilar

Pruebas especiales

Se utilizan con el objetivo de precisar el subtipo de ictus, excluir diagnósticos alternativos importantes, valorar comorbilidades serias y diagnosticar las complicaciones médicas o neurológicas.

Tomografía computarizada o resonancia magnética de cráneo

En los pacientes con sospecha de ATI se indica la TC o RM de cráneo con el objetivo principal de detectar una lesión estructural intracraneal (MAV, meningioma, hematoma subdural). Dado el bajo rendimiento de la TC para detectar lesiones estructurales es recomendable restringir su indicación para los pacientes con:

- Signos cerebrales asociados persistentes o transitorios atípicos.
- Más de un ATI cerebral, en particular, del territorio carotídeo.
- Paciente con indicación de endarterectomía carotídea o angioplastia carotídea.

Todos los pacientes con sospecha de ictus requieren del estudio de TC de cráneo urgente. El estudio adquiere más prioridad cuando se halla alguna de las situaciones siguientes: paciente con indicación de trombólisis o anticoagulación precoz; tratado con anticoagulantes; diátesis hemorrágica conocida; depresión del nivel de conciencia; síntomas cerebrales progresivos o fluctuantes inexplicables; papiledema, cefalea intensa, rigidez de nuca, o fiebre y con historia o signos de traumatismo craneal.

Usualmente la TC permite excluir las lesiones intracraneales estructurales relevantes (tumor cerebral, hematoma subdural) como la causa de los síntomas neurológicos focales, y confirmar la causa del ictus con el objetivo de aclarar el pronóstico e influir en la atención específica. Con la optimización del diagnóstico se adecua mejor el tratamiento del paciente y se reducen los costos.

Las imágenes de TC de cráneo realizadas precozmente (primeras 24 h) identifican todos los casos de hemorragia intracerebral, cerca de 90-95 % de los pacientes con la hemorragia subaracnoidea y casi 2/3 de los infartos cerebrales. El menor rendimiento en el infarto cerebral se debe a la realización precoz del estudio, la baja resolución de las imágenes obtenidas, la presencia de artefactos (especialmente en la fosa posterior), de una lesión muy pequeña o la inexperiencia del observador

No obstante, incluso en las primeras 6 h de inicio, la TC puede mostrar signos indicativos de infarto cerebral en cerca de 50 % de los casos. La ausencia de visibilidad del infarto cerebral en la TC de cráneo no contradice el diagnóstico. Un paciente con diagnóstico clínico de ictus y una TC de cráneo normal o con una lesión hipodensa apropiada se clasifica como infarto cerebral.

Las secuencias estándares de RM (T1, T2, densidad protónica) son ligeramente más sensibles que la TC para detectar el infarto cerebral, en especial, los pequeños y ubicados en las estructuras de la fosa posterior. La RM de difusión es muy sensible para resaltar el infarto cerebral reciente y puede ser, en particular, útil cuando la RM convencional muestra varias áreas de anormalidad. Los pacientes con ictus lacunar, localizados en tronco cerebral y puntuaciones bajas en la NIHSS pueden evolucionar con una RM difusión negativa. El tratamiento de emergencia del ictus no debe demorarse con el objetivo de obtener estudios de imágenes multimodales.

La elección de la TC o RM depende de la disponibilidad local, costos y efectividad. Cuando la TC está disponible, debe realizarse lo más pronto posible porque es la mejor técnica para diagnosticar o descartar una hemorragia cerebral y es esencial ante la sospecha de hemorragia subaracnoidea.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La TC de cráneo simple constituye el estudio de elección en los pacientes con hemorragia subaracnoidea por las razones siguientes:

- Alto índice de diagnóstico positivo (casi más de 75%) en los primeros 2 días. En contraste, la exactitud de la RM es menor y su ejecución consume más tiempo. A medida que los productos del catabolismo de la sangre se hacen hipodensos es más difícil detectar la hemorragia subaracnoidea intracraneal.
- Orienta hacia el sitio de la ruptura. En la hemorragia de la cisterna de la lámina terminal se debe descartar un aneurisma de la arteria comunicante anterior Una hemorragia en la cisterna insular o silviana hace pensar en un aneurisma de la ACM. La hemorragia de la cisterna interpeduncular o supraselar sugiere un aneurisma del tronco basilar
- Permite inferir la causa. La presencia de sangre en las cisternas basales, la cisura de Silvio, o la cisura intrahemisférica, con frecuencia, indica rotura de un aneurisma saculado, pero la sangre sobre las convexidades o en la superficie del interior del parénquima cerebral es más sugestiva de rotura de una MAV o de un aneurisma micótico.
- Permite el diagnóstico de complicaciones graves, algunas de estas con implicación quirúrgica de urgencia, como la hidrocefalia y los hematomas intracraneales.
- Predice la aparición de complicaciones (isquemia cerebral tardía e hidrocefalia).
- No es invasora y su coste económico es gradualmente decreciente.

En la mayoría de los ictus existe una lesión focal o multifocal de las arterias que irrigan al cerebro (Figs. 7.6-7.8). La precisión del territorio arterial cerebrovascular es esencial porque ayuda a establecer el diagnóstico correcto y determinar la patogenia subyacente (Figs. 7-6-7.8).

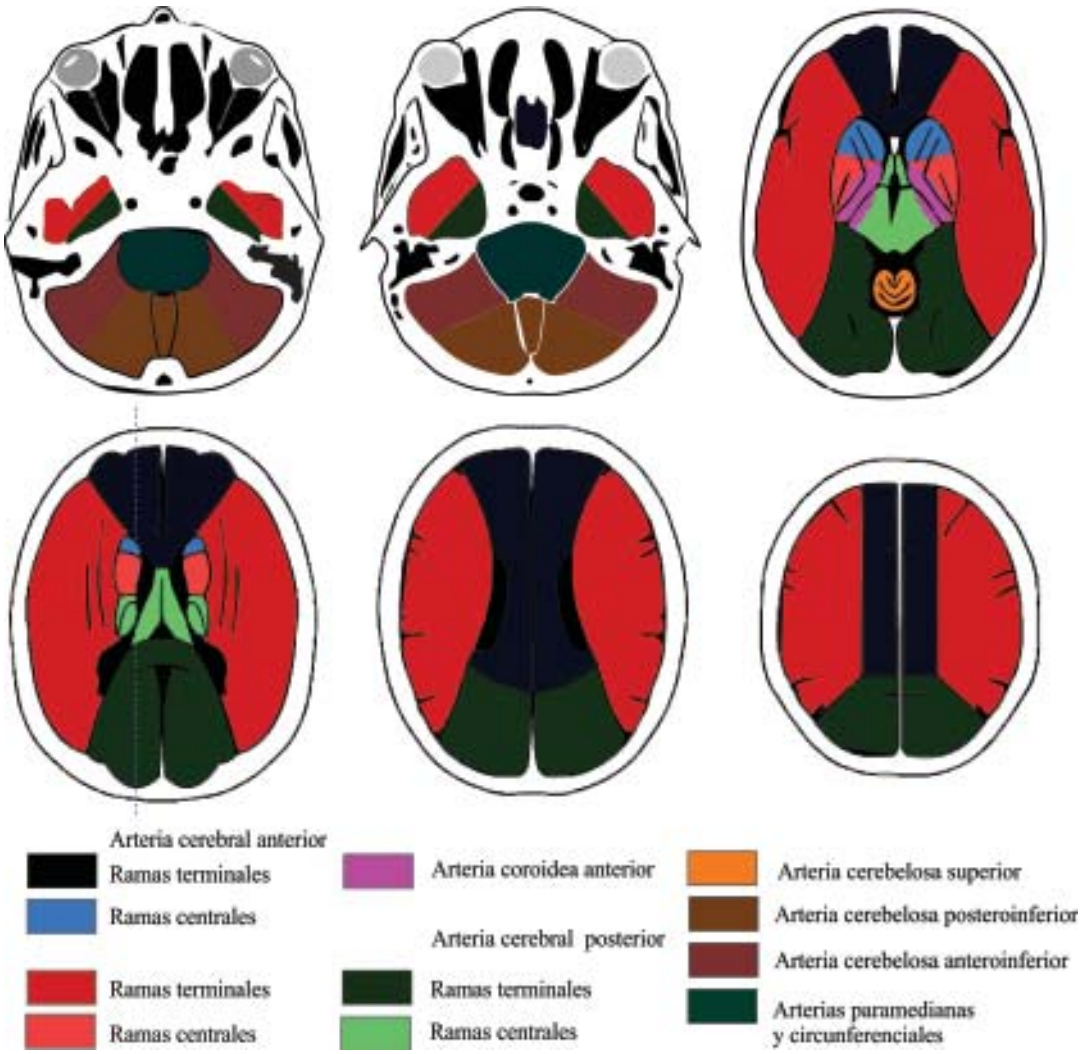


Fig. 7.6. Territorios arteriales cerebrales. Esquemas axiales del cerebro.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

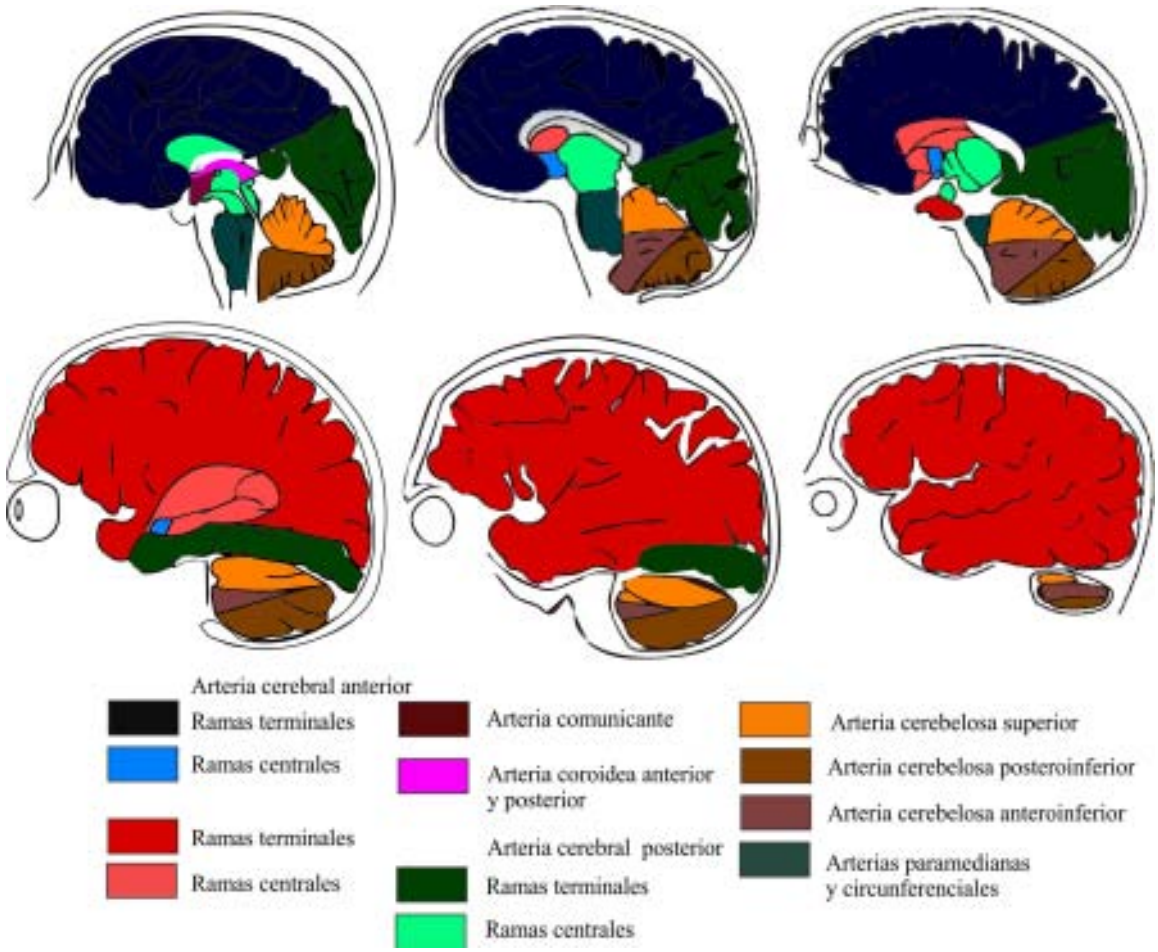


Fig. 7.7. Territorios arteriales cerebrales. Esquemas sagitales del cerebro.

Punción lumbar y estudio del líquido cefalorraquídeo

La mayoría de los pacientes con enfermedad cerebrovascular no requieren del examen del LCR. La punción lumbar de urgencia se realizará en las situaciones siguientes: ictus que puede ser secundario a una enfermedad infecciosa, o ictus sugestivo de hemorragia subaracnoidea y TC de cráneo urgente negativa, equívoca o no disponible (realizarla con trocar 22).

No obstante, la punción lumbar efectuada de urgencia puede inducir a múltiples errores de interpretación. La oxihemoglobina aparece a las horas de la hemorragia (color rosa o de lavar carne) y después de 12 h se presenta la bilirrubina (color amarillo). Por lo tanto, algunos aconsejan esperar de 6-12 h para realizarla en un paciente con sospecha de hemorragia subaracnoidea aguda y con TC de cráneo normal, equívoca o técnicamente inadecuada; sin embargo, la espera de 12 h puede prolongar la estancia del paciente en el departamento de emergencias y minusvalora las implicaciones de la recurrencia hemorrágica ultratemprana. Dado que en las primeras horas de la hemorragia subaracnoidea no se presenta la xantocromía, el diagnóstico requiere de la prueba de los tres tubos considerando que la interpretación visual macroscópica es poco confiable y que es imperativa la cuenta de eritrocitos. El hallazgo de hematíes crenados no posee valor diagnóstico. Siempre debe medirse la presión de apertura del LCR.

Análisis de sangre

Un limitado número de pruebas hematológicas, bioquímicas y de coagulación se recomiendan durante la evaluación inicial urgente. Los análisis de urgencia incluyen al hemograma completo (con fórmula leucocitaria y cuenta de plaquetas), glucemia, creatinina y pruebas de coagulación (incluyendo tiempo de protrombina).

Cuando la terapia trombolítica está disponible no debe demorarse su aplicación mientras se espera por el resultado del tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina activada y cuenta de plaquetas. Se debe esperar estos resultados cuando existe o no se puede

booksmedicos.org

booksmedicos.org

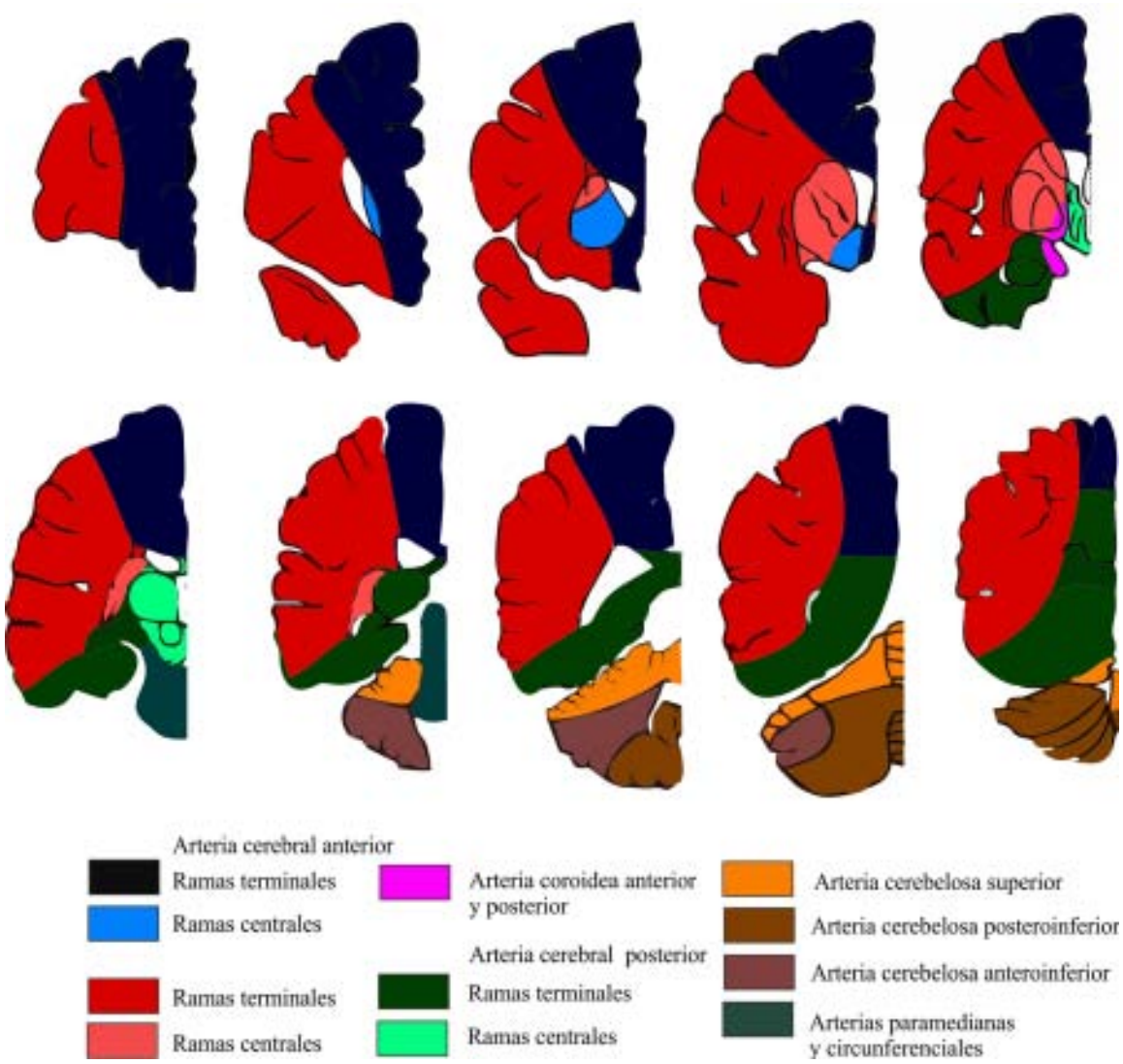


Fig. 7.8. Territorios arteriales cerebrales. Esquemas coronales del cerebro.

precisar una hemorragia anormal o el uso previo de anticoagulantes.

El resto de los análisis se indica según las manifestaciones clínicas (gasometría en caso de deterioro de conciencia o trastornos ventilatorios) o en la sala de hospitalización (lipidograma). El ionograma basal es útil para demostrar complicaciones graves y precoces. Cuando el paciente presenta inestabilidad neurológica se indica la gasometría cada 6 h y el ionograma para monitorizar las alteraciones electrolíticas.

Una evaluación completa de la hemostasia (proteínas C y S, mediciones de la viscosidad o de la función plaquetaria) se indica en las situaciones siguientes: historia familiar del trombofilia; infarto en pacientes jóvenes de causa desconocida; sospecha de trombofilia relacionada con cáncer; asociación de trombosis venosa, o embolia pulmonar, y embolia arterial recurrente asociado con fibrilación auricular y anticoagulación en rango terapéutico. Los anticuerpos antifosfolípipidos pueden presentarse en pacientes con ictus isquémico que tienen lupus eritematoso sistémico, infección crónica y neoplasia, pero raramente constituyen un síndrome hematológico primario.

La serología para detectar infección por HIV se indica en el ictus del paciente joven porque puede asociarse con vasculitis o trombofilia con anticuerpo anticardiolipina y anticoagulante lúpico. En los adultos jóvenes también es aconsejable una VDRL sérica y cuando la causa no es obvia se incluyen las pruebas para enfermedades del tejido conectivo, toxicológicas urinarias (por la posibilidad de abuso de sustancias) y hepáticas (ante alteración inexplicable del nivel de conciencia). En casos selectos se analizan los biomarcadores cardíacos (sospecha de isquemia

booksmedicos.org

booksmedicos.org

miocárdica) o se indican cultivos de sangre (en pacientes con fiebre elevada por la posibilidad de embolia séptica).

Radiografía de tórax

La mayoría de los pacientes con enfermedad cerebrovascular aguda no necesitan de la radiografía de tórax como parte de su evaluación inicial. Se indica si hay dificultad respiratoria, hipoxia, o si existe sospecha clínica de infección pulmonar , disfunción cardíaca, o metástasis cerebral. En caso de infección respiratoria baja se requiere de estudios radiográficos periódicos.

Estudios cardiológicos

En todos los pacientes conATI o ictus debe realizarse un electrocardiograma estándar de 12 derivaciones. Debido a que el ictus con deterioro neurológico significativo puede complicarse con isquemia miocárdica (onda T invertida, supradesnivel del segmento ST) y arritmias, la monitorización cardíaca se recomienda por al menos las primeras 24 h. Luego la monitorización cardíaca debe mantenerse en caso de inestabilidad cardiovascular.

Las indicaciones usuales de valoración cardiológica especializada para realizar ecocardiograma o monitorización Holter son: adulto joven (menor de 45 años); síndrome focal cerebral sugestivo de oclusión embólica; fiebre asociada (se requiere descartar endocarditis infecciosa); cardiopatías conocidas (arritmias, isquemia miocárdica, valvulopatías); sospecha clínica de masa cardíaca; aneurisma disecante de la aorta; endocarditis marántica; acinesia o aneurisma ventricular; valvulopatía y fibrosis endomiocárdica. También pueden incluirse los ancianos que no presentan factores de riesgo detectables (incluyendo ateroesclerosis, policitemia o uso de anticonceptivos orales).

La ecocardiografía en las primeras horas después del ictus es necesaria solo en casos raros, como ante la sospecha de endocarditis infecciosa. En los días subsiguientes, la ecocardiografía transtorácica o, de modo preferible, la ecocardiografía transesofágica pueden indicarse para detectar algunas cardiopatías embolígenas. Adicionalmente la TC o RM cardíaca pueden ayudar a detectar una cardiopatía.

Pruebas vasculares en el ataque transitorio de isquemia e infarto cerebral

Las exploraciones vasculares no invasoras (ecografía duplex (modo B y Doppler) carotídea y Doppler transcraneal) son, en particular, informativas en el paciente con ictus y poseen indicaciones precisas. En la actualidad han disminuido las indicaciones de la angiografía convencional y por sustracción digital en el ictus debido a las ventajas de la angiografía por RM y la angiotomografía computarizada para visualizar la circulación carotídea intracraneal y extracraneal y vertebrobasilar para identificar placas de ateroma, disecciones y aneurismas (ver capítulo 9). El tratamiento de emergencia del ictus no debe retardarse con el objetivo de obtener los estudios de imágenes multimodales.

Las pruebas angiográficas son de utilidad para el diagnóstico de la estenosis y oclusión de las arterias carótidas, vertebrales, y las intracraneales. En los pacientes con ATI o infarto cerebral usualmente se utiliza el duplex de vasos extracraneales (combinación del modo-B y doppler pulsado) como primer estudio para detectar una estenosis carotídea, evaluar el grado de estenosis y caracterizar la placa de ateroma con sus correspondientes complicaciones. La "batería" ideal incluye un duplex de vasos extracraneales, doppler transcraneal y una angiografía por RM de vasos extracraneales e intracraneales.

El estudio angiográfico de la circulación extracraneal e intracraneal en diversos planos mediante cateterismo se realiza en pacientes con ATI carotídeos o con secuelas menores de un infarto cerebral reciente que se consideren susceptibles de tratamiento quirúrgico o endovascular. Para la medición angiográfica de la estenosis carotídea se han descrito diversos métodos (Fig. 7.9). El porcentaje de estenosis se debe calcular mediante la fórmula siguiente [1-(D estenosis 1×D estenosis 2)/(D normal 1×D normal 2)]×100. Donde D estenosis 1 y D estenosis 2 = diámetros del segmento estenótico en dos planos, y D normal 1 y D normal 2 = diámetros de la arteria normal en dos planos (una reducción de 50 % del diámetro se estima que equivale a 75 % de disminución del área transversal).

Pruebas vasculares en la hemorragia subaracnoidea

La angiografía cerebral es el estudio definitivo para detectar el origen de la hemorragia subaracnoidea espontánea. La prueba se mantiene como el estándar de oro para el diagnóstico de aneurismas (precisa su ubicación, dirección, tamaño, cuello y relación con el vaso aferente); además, permite valorar las arterias circundantes, diagnosticar el espasmo angiográfico y la posible existencia de otros aneurismas en "espejo". Aunque el estudio debe iniciarse por el posible territorio sangrante, sistemáticamente debe efectuarse completa porque casi un tercio de los pacientes con hemorragia subaracnoidea tienen aneurismas cerebrales múltiples.

En un centro con disponibilidad de las terapias endovasculares se realiza el estudio angiográfico de urgencia en todos los casos, siempre que el paciente se

booksmedicos.org

booksmedicos.org

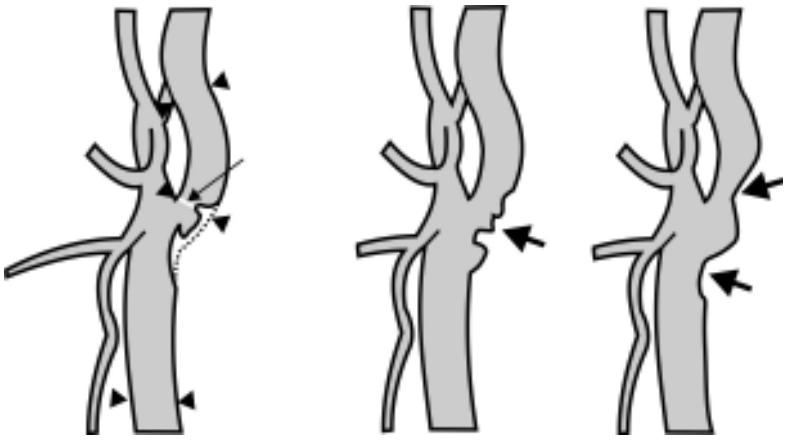


Fig. 7.9. Métodos para calcular el porciento de estenosis carotídea. Con cabezas de flechas se señalan los tres diámetros de referencia. La placa de ateroma es irregular B. Placa de ateroma irregular C. Dilatación lisa entre dos placas de ateroma lisas. Leyenda: N. Diámetro normal de la ACI usando cada método; NASCET (el valor N se mide en la parte normal de la arteria después del bulbo carotídeo y de la posible dilatación posestenótica); ECST (el valor N se estima en el mismo sitio que el diámetro menor de la luz residual al trazar una línea imaginaria ligeramente curva entre el borde proximal y distal de la lesión estenótica); CSI. Índice de estenosis carotídea (el valor de N se calcula al multiplicar el diámetro de la ACC por 1.2); D. Diámetro de la estenosis de la ACI. El porciento de estenosis se calcula con la fórmula (1- [diámetro del lumen estrechado/diámetro de referencia]) X 100.

encuentre en condiciones de estabilidad de sus funciones vitales y no tenga un puntaje ≤ 5 en la escala de coma de Glasgow (estado de coma).

En los centros que solo disponen de posibilidades neuroquirúrgicas se indica el estudio angiográfico teniendo en cuenta el estado neurológico del paciente (grado de la Escala de la Federación Mundial de Neurocirujanos) y el tiempo de evolución:

- En los pacientes con graduación I-III se indica la angiografía urgente con el objetivo de detectar el aneurisma y potenciar su tratamiento quirúrgico en una fase precoz (en las primeras 72 h posteriores al inicio).
- En los pacientes con graduación IV-V (estupor o coma) se indica la angiografía cuando se logra un aceptable estado neurológico con la aplicación de las terapias intensivas y agresivas. No obstante, existen algunos subgrupos de pacientes con grado IV-V y alta sospecha de aneurisma que pueden también beneficiarse de la angiografía. En estos últimos casos deben considerarse los aspectos éticos y la relación riesgo/beneficio.
- Cuando existe progresión rápida del deterioro neurológico y en la TC de cráneo simple inicial aparece un hematoma en el parénquima cerebral con efecto de masa se indica la angiografía urgente. El estudio angiográfico se indica acorde con el grado clínico cuando el hematoma no amenaza la vida del paciente.
- Cuando la angiografía inicial es negativa (cerca de 20 % de los enfermos) se indica la angiotomografía computarizada o la angiografía de los 4 vasos después de los 14 días si hay prueba sólida de hemorragia subracnoidea, o la angiografía inicial fue incompleta o sus resultados son sospechosos. No se debe repetir la angiografía en el paciente con hemorragia perimesencefálica clásica (hemorragia en los primeros 4 días que se limita a las cisternas perimesencefálicas sin sangre en la convexidad, cisura interhemisférica o la parte vertical de la cisura silviana) porque generalmente tienen un origen venoso o se deben a una disección intramural.
- Cuando se sospecha una MAV espinal se indica la RM cervical, torácica y lumbar La angiografía espinal se reserva para los pacientes con alta sospecha de MAV espinal.

Los problemas inherentes a la angiografía han conducido a su sustitución por la angiotomografía computarizada computarizada 3D. Luego de efectuar la TC de cráneo simple con un equipo multicorte, se puede considerar la obtención de imágenes con realce de contraste para identificar una MA V y algunos aneurismas grandes (>1 cm) a pesar de la menor calidad de las imágenes. La angiotomografía computarizada 3D es más beneficiosa en los pacientes muy inestables sin factibilidad de estudio angiográfico estándar o en

booksmedicos.org

booksmedicos.org

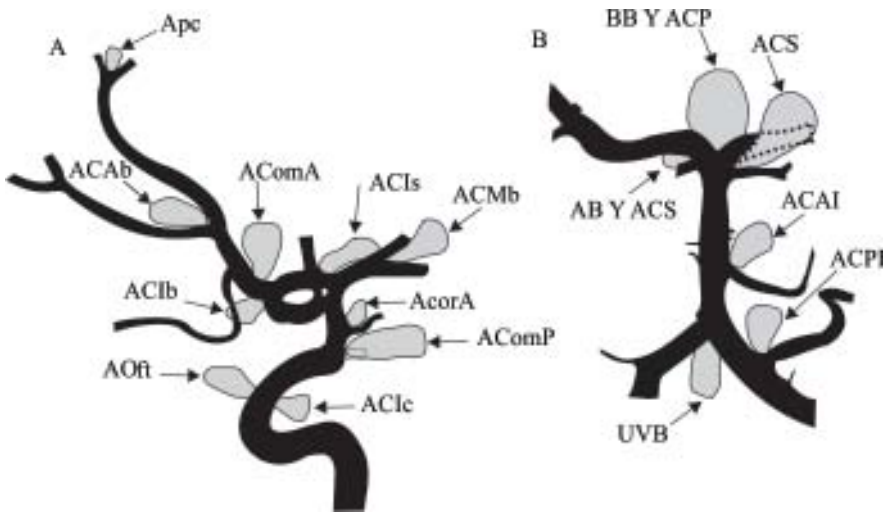


Fig. 7.10. Localizaciones frecuentes de los aneurismas intracraneales A. Vista lateral del angiograma del sistema carotídeo. B. Vista anteroposterior del angiograma del sistema vertebrobasilar
Leyenda: APc. Arteria pericallosa; ACAb. Bifurcación de la ACA; AComA. Arteria comunicante anterior; ACIs. Arteria carótida interna supraclinoidea; ACMb. Bifurcación de la ACM; ACorA. Arteria coroidea anterior; ACIb. Bifurcación de la ACI; AComP. Arteria comunicante posterior; Aoft. Arteria oftálmica; ACIc. ACI cavernosa; BB. Bifurcación del tronco basilar; ACS. Arteria cerebelosa superior; ACAI. Arteria cerebelosa anteroinferior; ACPI. Arteria cerebelosa posteroinferior; UVB. Unión vertebrobasilar.

situaciones emergentes previo a la evacuación del hematoma. No obstante, la sensibilidad de la angiotomografía computarizada comparada con la angiografía intraarterial varía entre 85 y 98 %. Excepto en las situaciones previamente señaladas, la angiotomografía computarizada 3D no debe considerarse como una alternativa a la angiografía intraarterial urgente, en especial, cuando retrasa el tratamiento precoz del aneurisma. La angiografía por RM se indica en los pacientes alérgicos al yodo o cuando no se dispone de la angiotomografía computarizada.

Los aneurismas intracraneales se deben clasificar angiográficamente acorde con las variables siguientes:

- Apariencia. Se dividen en saculares (o en pera, baya), fusiformes (o ectáticos) y micóticos (o sépticos). La porción estrecha (o cuello) de los aneurismas saculados es el punto de origen y la porción amplia (o domo) es usualmente el sitio de la hemorragia. También se correlacionan con la hemorragia las apariencias bilobuladas (un lóbulo secundario a partir del saco primario). La irregularidad de los contornos del aneurisma con áreas de adición se denomina carúncula.
- Cuello. En la angiografía, el aneurisma con cuello ancho se presenta con unas dimensiones mayores que la arteria originaria, tienen un diámetro mayor que 4 mm o incorpora una o más ramas originarias. Cuando no se puede observar el cuello en la angiografía, incluso en múltiples vistas, generalmente el cuello es estrecho.
- Dimensión. Acorde con el tamaño del lumen visto en la angiografía se clasifican en pequeños (2-12 mm), grandes (13-25 mm), o gigantes (mayores de 25 mm). Los aneurismas pequeños tienden a presentar un cuello relativamente ancho y que rara vez se trombosan. Por el contrario, los aneurismas mayores tienen un cuello más estrecho y más de la mitad contienen trombos.
- Localización. Con frecuencia se ubican en el origen o en las bifurcaciones del polígono de Willis: unión de la arteria comunicante posterior con la ACI (20-25 %); unión de la arteria comunicante anterior con la ACA (30-40 %); bifurcación de la ACM (20-30 %) y bifurcación de la AB o de la ACI (ambas con 5-7 %). Otra ubicación es el origen de la arteria cerebelosa posteroinferior o de la arteria pericallosa (ambas con una frecuencia entre 3-4 %) (Fig. 7.10).

El estudio de neuroimágenes de elección en las MAV es la angiografía por sustracción digital, pero su correlación con la TC e RM de cráneo es clave para el diagnóstico. El estudio angiográfico permite clasificar el riesgo quirúrgico mediante la determinación de la localización (supratentorial o infratentorial, superficial o profunda), tamaño (medida del lado más largo del nido) y patrón de drenaje venoso. Usualmente las MAV tienen una ubicación supratentorial y las pequeñas sangran más que las grandes (Tabla 7.18 y Figs. 7.11 y 7.12).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 7.18. Escala de graduación de las MAV de Spetzler-Martin

Características	*Puntos*
Tamaño de la lesión	
Pequeña (diámetro máximo < 3 cm)	1
Mediana (diámetro máximo entre 3-6 cm)	2
Grande (diámetro máximo > 3 cm)	3
Localización cerebral	
Sitio no elocuente	0
Corteza sensorimotora, del lenguaje o visual; hipotálamo o tálamo; cápsula interna; tronco cerebral; pedúnculos cerebelosos; o núcleos cerebelosos	1
Patrón de drenaje venoso	
Solo superficial	0
Cualquiera profundo	1

Tomado de: Spetzler, R.F. and N.A. Martin (1986): A proposed grading system for arteriovenous malformations. *J Neurosurg*; 65: 476-83.
Nota. Una puntuación de 4 o 5 se asocia con alto riesgo de déficit neurológicos persistentes después de la cirugía.

Los signos indicativos de vasospasmo pueden detectarse mediante el Doppler transcraneal e indicar la necesidad de una conducta intensiva antes del inicio de la isquemia cerebral. Por esta razón se indica la monitorización diaria en los primeros 7-10 días de la hemorragia subaracnoidea. Cuando no existe sospecha de vasospasmo/isquemia cerebral tardía, se aconseja reducir la frecuencia de las observaciones (cada 48 h) hasta llegar a suspender la monitorización a los 14-21 días. Es conveniente la observación diaria y por un tiempo superior al usual cuando existen colecciones de sangre que impresionan representar coágulos densos (grado III de la escala de Fisher).

Electroencefalograma

En los pacientes con sospecha de ictus, el EEG determina la presencia de un foco epiléptico cuando el diagnóstico es dudoso (se sospecha una paresia posictal o un estado epiléptico no convulsivo en un paciente con confusión aguda) y diagnostica una enfermedad de Creutzfeldt-Jakob o una encefalitis herpética.

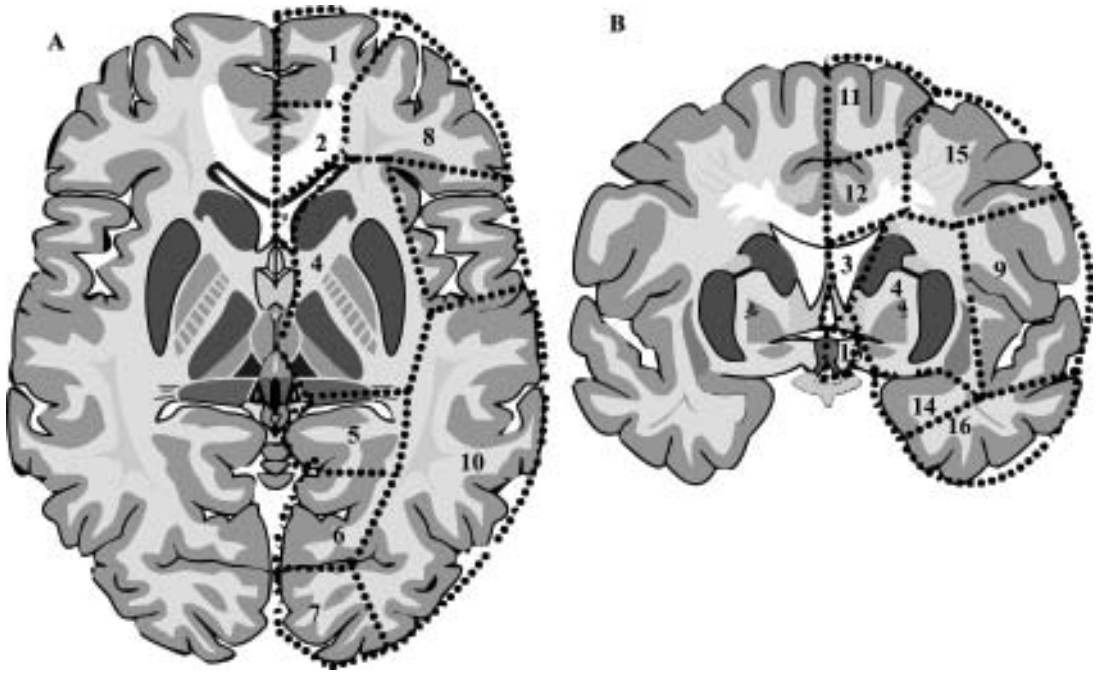


Fig. 7.11. Caracterización topográfica de las MAV. A. Corte axial del cerebro. B. Corte coronal del cerebro.
Leyenda: 1. Área parasagital superficial anterior; 2. Área parasagital profunda anterior; 3. Área intraventricular; 4. Área tálamo-estriato-capsular; 5. Área paratrigonal; 6.Área parasagital profunda posterior; 7. Área parasagital superficial posterior; 8Área de la convexidad anterior; 9. Área silviana; 10. Área de la convexidad posterior; 11. Área parasagital superficial media; 12. Área parasagital profunda media; 13. Área basal frontal e hipotalámica; 14. Área temporal medial; 15. Área de la convexidad media alta; 16. Área de la convexidad media baja.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

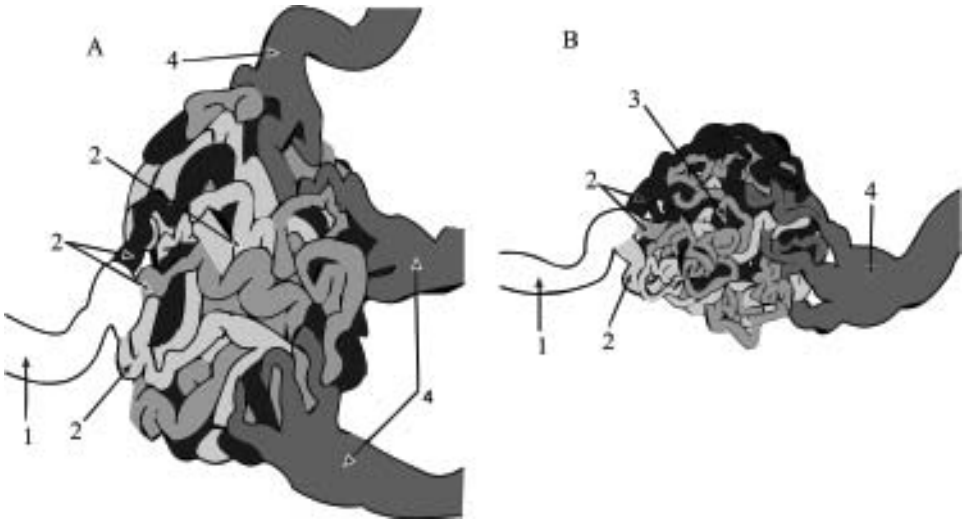


Fig. 7.12. Caracterización estructural y hemodinámica de las MAV. A. MAV grande con drenaje múltiple (tiende a tener bajas presiones medias en el pedículo y altos ritmos de flujo); B. MAV pequeña con nido compacto y una vena de drenaje (tiende a sangrar y a tener presiones medias altas en el pedículo).
Leyenda: 1. Arteria nutriente; 2. Pedículos arteriales; 3. Nido; 4Venas de drenaje (cortical o profunda). Los compartimientos individuales dentro del nido se han rellenado con diferentes colores.

Traumatismos craneoencefálicos y raquimedulares

Comprende un grupo heterogéneo de lesiones del SNC y sus envolturas por la acción de un agente físico vulnerante. Los traumatismos se dividen en craneoencefálicos (lesión del encéfalo, sus cubiertas, el cráneo o los tejidos blandos epicraneales) y raquimedulares (lesión de la médula espinal, sus cubiertas, la columna vertebral o los tejidos blandos epivertebrales).

Los traumatismos craneoencefálicos se asocian a otras lesiones, frecuentemente los más significativos son los raquimedulares y los más comunes, son los de las extremidades. Se pueden clasificar como abiertos o cerrados, y según la ubicación y magnitud se dividen en:

- Lesiones de partes blandas epicraneales. Contusión, laceración, hematoma, herida.
- Fracturas de cráneo. De bóveda (lineal o estrellada, deprimida o no deprimida), y de la base (fosa anterior, fosa media, fosa posterior).
- Lesiones intracraneales (primarias). Focales (hematoma epidural, hematoma subdural, hematoma intracerebral, lóbulo temporal pulposo, higroma subdural), y difusas (conmoción cerebral (disfunción cerebral rápidamente reversible), lesión axonal difusa).

La atención de estas lesiones se basa, en esencia, en el equipo conformado por el cirujano general, intensivista, neurocirujano y traumatólogo (si está disponible). No obstante, el médico de familia puede ser el primer elemento de la cadena asistencial, o el único en casos de traumatismos leves, y en ocasiones, el neurólogo puede ser consultado por el equipo de asistencia para valorar problemas neurológicos clínicos o comorbilidades neurológicas complejas (ictus o epilepsia asociada). El acceso precoz al neurocirujano en los traumatismos neurológicos mayores es esencial desde el punto de vista médico y legal con el objetivo de decidir una operación de emergencia (durante la primera hora después de la recepción del paciente), de urgencia (durante las primeras 24 h después de la recepción del paciente) o electiva (después de 24 h).

Traumatismos craneoencefálicos

Traumatismo epicraneal simple

Es la forma más frecuente y se produce por diversos mecanismos. El paciente aqueja dolor en el sitio del traumatismo, el cual demuestra una herida (lineal, contusa, estrellada), hematoma (subgaleal o subperióstico), contusión o laceración de las partes blandas epicraneales. La avulsión del cuero cabelludo es un tipo de herida que se asocia con hemorragia abundante.

En el traumatismo simple no existe afectación de la conciencia y el examen neurológico es normal. La aparición de cefalea de intensidad progresiva, vómitos o cualquier signo neurológico indica una complicación asociada.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Fracturas de cráneo

Cuando la cabeza golpea o es golpeada por un objeto, puede haber deformidad del cráneo en el sitio del impacto y provocarse una fractura. Las fracturas pueden ubicarse en la bóveda o en la base del cráneo; además, son peculiares en la infancia las fracturas diastásicas, fracturas "en pelota de *ping-pong*" y las fracturas evolutivas.

Fracturas de la bóveda

Las fracturas se clasifican como lineales o estrelladas, deprimidas o no deprimidas, y abiertas o cerradas.

Las fracturas craneales lineales son la forma más frecuente. Consisten en trazos rectilíneos de límites precisos e irregulares en sus bordes, convergentes y dirigidos hacia una de las suturas. Clínicamente se puede hallar solo dolor localizado, excepto cuando existen otras lesiones concomitantes (epicraneales o cerebrales). La fractura puede verse o palparse por debajo de una herida del cuero cabelludo. En la radiografía puede confundirse con los surcos vasculares (tienen límites suaves y paralelos, se dirigen hacia un seno venoso). Deben diferenciarse de la fractura estrellada (convergencia de varias líneas de fracturas en un punto), fragmentadas y por decalotamiento (grandes fracturas de bordes separados).

La fractura craneal deprimida evoluciona con hundimiento focal del cráneo. Dependiendo de la magnitud del impacto y la flexibilidad del cráneo puede existir una depresión pequeña con duramadre intacta (fracturas en *ping pong*), o una lesión más severa con fragmentos óseos intracraneales, laceración dural, contusión y hematoma intracraneal.

Acorde con la integridad del cuero cabelludo las fracturas de la bóveda se subclasifican en abiertas ocerradas. Las fracturas cerradas simples tienen una evolución benigna y las abiertas implican el riesgo de infección intracraneal.

Fractura de base de cráneo

Son difíciles de diagnosticar con las radiografías convencionales y requieren para su precisión de una TC con técnica de ventana ósea. La detección de ciertos signos clínicos distintivos posibilita el diagnóstico de la forma siguiente:

- Fractura de la base anterior. Se demuestra equimosis en espejuelos (ojo de mapache u oso panda), epistaxis, rinorrea del LCR (raramente se puede detectar en la fase aguda; la detección de glucosa permite la diferencia con el moco nasal). En ocasiones, se lesionan los nervios olfatorios (anosmia), ópticos y la primera rama del trigémino.
- Fractura de la base media. Ocurre otorragia (la hemorragia del oído medio con perforación del tímpano debe diferenciarse mediante otoscopia de la laceración del conducto auditivo externo), hemotímpano (cuando la membrana timpánica está integra y existe un color negro-azulado), otorrea (salida de LCR por comunicación entre el oído medio y el espacio subaracnoideo), signo de Battle (abultamiento y equimosis en la apófisis mastoidea por fractura del peñasco; puede demorar 24-48 h en aparecer), parálisis facial, hipoacusia y trastornos del equilibrio.
- Fractura de la base posterior. Tienden a paralizar los nervios craneales IX al XII (síndrome de Collet-Sicard). Las fracturas del clivus pueden lesionar al nervio abductor o el ganglio trigeminal.

La fractura de la base concomitando con salida del LCR implica un gran riesgo de infección intracraneal.

Herida craneal penetrante y perforante

Se corresponden con las heridas por misiles y objetos punzantes. Son formas especiales de fracturas abiertas y tienen un alto riesgo de infección y hemorragia secundaria. Otro problema resulta de la retención de cuerpos extraños.

Las heridas penetrantes craneales se producen típicamente por un arma con un área de impacto pequeño y baja velocidad (cuchillo, uñas, llave, lápiz, taladro). Las balas pueden causar una lesión del parénquima cerebral por laceración, aplastamiento, cavitación y ondas de choque.

Fracturas especiales de la infancia

La fractura diastásica ocurre cuando el traumatismo separa las suturas (son comunes en niños menores de 1 año de edad). Los hundimientos "en pelota de *ping-pong*" son depresiones en el cráneo infantil (que está dotado de gran elasticidad), no conducen a una fractura real del hueso y dan la imagen característica de una pelota de *ping-pong* sobre la que se hiciera una presión con el dedo.

Las fracturas evolutivas (o quistes leptomeníngeos) suelen ser secundarias a una fractura diastásica producida en el primer año de vida, pero pueden deberse a cualquier fractura de bóveda craneal que se produzca en un niño menor de 3 años. Clínicamente aparece una colección líquida epicraneal fluctuante sobre la zona previamente fracturada.

Lesiones intracraneales

Las lesiones intracraneales se clasifican como focales (Fig. 7.13) o difusas, aunque pueden encontrarse

booksmedicos.org

booksmedicos.org

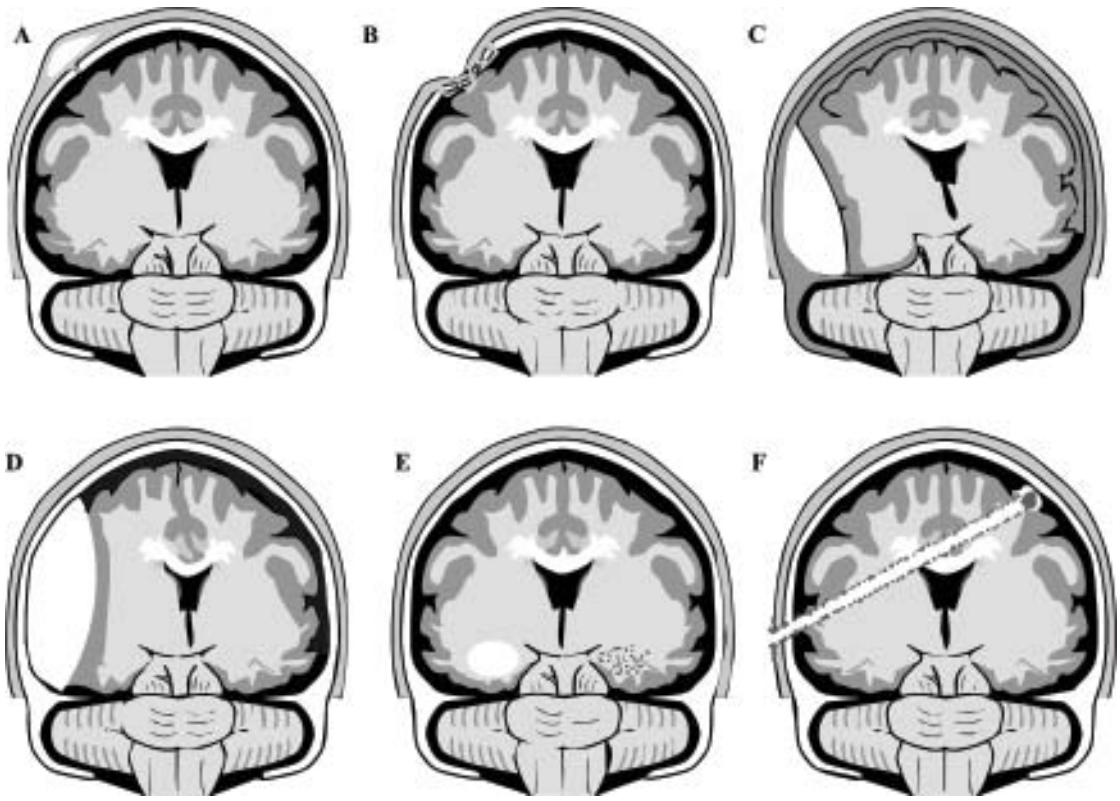


Fig. 7.13. Esquema de los principales efectos focales de los traumatismos craneoencefálicos. A. Hematoma epicraneal y fractura lineal. B. Fractura deprimida con herida epicraneal. C. Hematoma epidural (se ubica en la región temporal y se incluye la herniación del lóbulo temporal hacia la tienda con compresión del nervio motor ocular común). D. Hematoma subdural unilateral (se incluye la herniación de la parte interna del parietal o frontal por debajo de la hoz o hernia subfalcinada). E. Hematoma cerebral en el lóbulo temporal y contusión cerebral contralateral. F. Herida craneocerebral penetrante (bala).

ambos tipos en un mismo paciente. Las lesiones hemorrágicas intracraneales traumáticas se clasifican según su ubicación en epidural, subdural, subaracnoideo, del parénquima cerebral e intraventricular. El traumatismo de los nervios craneales, especialmente el VII, VI, III y IV, pueden producirse por rotura, estiramiento, contusión o compresión. Las lesiones traumáticas vasculares incluyen la disección, oclusión, pseudoaneurisma, vasospasmo y fístula carotído-cavernosa.

Conmoción cerebral

Es la lesión encefálica difusa probablemente producida por la disrupción funcional transitoria del sistema reticular activador ascendente debido al efecto de fuerzas rotacionales sobre el tronco cerebral superior . Se define clínicamente por: pérdida transitoria (duración menor que 10 min) de la conciencia con recuperación inmediata y completa; asociación de un periodo de amnesia retrógrada o postraumática (anterógrada) y ausencia de signos indicativos de lesiones estructurales cerebrales (examen neurológico normal).

La pérdida transitoria de la memoria produce ansiedad y el paciente puede reiterar preguntas o mencionar hechos aparentemente sin importancia. Puede asociarse cefalea y vómitos no progresivos. No se puede plantear el diagnóstico cuando el paciente no ha estado inconciente. Cuando la conciencia no se ha recuperado en menos de 30 min o existen ciertos signos neurológicos probablemente ha ocurrido una lesión cerebral estructural.

Lesión axonal difusa

Ocurre en el traumatismo craneal grave y tiene predilección por el tronco cerebral, el cuerpo calloso y la sustancia blanca profunda. La entidad se diagnostica ante un coma postraumático que dura más de 6 h sin hallazgo de otra causa en la TC o RM (infartos y hemorragias). Según la intensidad se clasifica en: ligero (coma con duración entre 6 y 24 h), moderado (coma durante más de 24 h sin signos de disfunción del tronco cerebral) y severo (coma durante más de 24 h con signos de tronco cerebral (postura decorticada o descerebrada).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La disfunción autonómica (hipertensión arterial, hiperhidrosis, hiperpirexia) es común en la forma severa y refleja la lesión del tronco cerebral o hipotalámica.

El paciente puede permanecer inconciente por un tiempo variable (días, meses, años). En caso de recuperarse la conciencia existen secuelas cognitivas y motoras severas (espasticidad y ataxia). El trastorno se considera como la causa más importante de discapacidad postraumática cerebral.

La RM permite visualizar la ruptura axonal que tiende a localizarse en las estructuras de la línea media (mesencéfalo y puente dorsolateral, cuerpo calloso posterior, sustancia blanca parasagital, regiones periventriculares y cápsula interna). El coma prolongado tiende a asociarse con lesiones focales bilaterales asimétricas del tegmento mesencefálico. En ocasiones, ocurren pequeñas hemorragias relacionadas con lesiones focales.

Hematoma epidural

Es la acumulación de sangre en el espacio entre el hueso y la duramadre. Se debe usualmente a la rotura de la arteria meníngea media como consecuencia de una fractura lineal en el área temporoparietal. Algunas veces tienen un origen venoso, por rotura de las venas diploicas o meníngeas.

Típicamente se describen tres periodos o fases clínicas. Después de recibir el traumatismo (golpe de una pelota de béisbol, caída de un caballo) ocurre una pérdida breve de la conciencia (conmoción cerebral). Luego se puede recuperar la conciencia parcial o total (intervalo lúcido) y durante algunos minutos u horas se presenta cefalea de intensidad progresiva, vómitos y fotofobia. Debido al crecimiento del hematoma el paciente cae en estupor que evoluciona al coma con signos focales: hemiparesia contralateral y parálisis del motor ocular común ipsolateral (manifestada por anisocoria). Se asocian los signos de HTE aguda (hipertensión arterial, bradicardia, respiración estertorosa). Cuando no se corrige el hematoma puede ocurrir una degradación extrema con midriasis paralítica bilateral. Con frecuencia no se observa el intervalo lúcido porque ocurre deterioro de la conciencia inmediatamente después del traumatismo.

La radiografía de cráneo permite demostrar la fractura craneal, pero en los niños puede estar ausente la fractura. Ante todo paciente con fractura de cráneo y degradación de la conciencia debe sospecharse un hematoma epidural. La confirmación del diagnóstico se realiza mediante la TC de cráneo urgente. Cuando la TC no está disponible se indica la angiografía urgente.

Hematoma subdural

Es la colección de sangre en el espacio subdural (espacio entre la duramadre y la aracnoides). Se produce por un traumatismo capaz de romper puentes venosos que, atravesando el espacio subdural, se dirigen desde la corteza cerebral al seno longitudinal superior. También puede deberse a una rotura de las venas corticales en áreas de contusión y laceración cerebral.

Las manifestaciones clínicas dependen del volumen y velocidad de crecimiento del hematoma. Según el tiempo transcurrido después del traumatismo se divide en:

- Agudo. Se desarrolla en las primeras 24 h. Ocurre un deterioro progresivo de la conciencia con signos deficitarios motores contralaterales. Suele asociarse convulsiones y anisocoria. Con frecuencia se refiere el antecedente de traumatismo cefálico (accidente de vehículo motorizado). La mortalidad es alta por la asociación de lesiones cerebrales graves.
- Subagudo. Ocurre entre el segundo día y el mes. Evoluciona con cefalea y los signos motores se instauran con lentitud. Con frecuencia es el resultado de impactos a alta velocidad. La mortalidad es intermedia por la menor gravedad de la lesión cerebral subyacente.
- Crónico. Aparece después del mes del traumatismo. Es común en personas con atrofia cerebral (ancianos, epilépticos, alcohólicos, dementes). Con frecuencia el traumatismo es trivial o se ha olvidado por la persona afecta y sus acompañantes. De manera lenta progresa algún trastorno mental (somnolencia, inatención y distractibilidad, incoherencia del pensamiento, demencia, confusión, estupor) o cefalea (profunda, sostenida, local o generalizada). Los signos deficitarios focales pueden ser fluctuantes y son menos prominentes (el más frecuente es la hemiparesia y el más raro la afasia). La mortalidad es cercana a 15 % y, a veces, existen recidivas.

El procedimiento diagnóstico de elección es la TC de cráneo urgente. En ocasiones, el diagnóstico se realiza mediante el uso de contraste intravenoso o inclusive la RM craneal.

Higroma subdural

Es el depósito encapsulado de líquido xantocrómico en el espacio subdural que se considera debido a una rotura del aracnoides con formación de una válvula unidireccional. La lesión puede ser traumática (asociada al desgarro de un quiste aracnoideo o al encogimiento cerebral después de colocar una derivación ventricular) o secundaria a una meningitis en un

booksmedicos.org

booksmedicos.org

niño pequeño. En ocasiones, los traumatismos menores pueden producirlo.

El higroma subdural conduce a la atrofia cerebral y en el adulto puede ser asintomático. El trastorno se debe diferenciar de la encefalomalacia macroquística postraumática (el quiste no se comunica con el ventrículo) y del quiste porencefálico postraumático (cavidad producida por expansión ventricular secundaria a atrofia cerebral). Los quistes leptomeníngeos ocurren debido a la inclusión del espacio subaracnoideo dentro de una fractura craneal, y las pulsaciones resultantes agrandan las dimensiones de la discontinuidad ósea y producen la expansión de la colección.

Contusión cerebral

Su lesión estructural más relevante ocurre en las células y fibras nerviosas. Existe también hemorragia perivascular y edema cerebral de magnitud variable. Típicamente las lesiones involucran las extensiones de las circunvoluciones adoptando la forma de cuña que se extiende desde la corteza a la sustancia blanca. Según el mecanismo se distinguen los tipos de contusiones siguientes:

- Por golpe directo. Suceden cuando el cráneo es roto y se ubican por debajo del punto de impacto.
- Por contragolpe. Ocurren por impacto con la tabla interna del cráneo en un punto opuesto o distante al sitio de impacto primario.
- Por herniación. Es la lesión del giro parahipocampal y amígdalas subsiguientes a una herniación cerebral.

Las manifestaciones clínicas dependen la localización, número y patrón de las contusiones. Una contusión única en un área elocuente puede producir déficit focales evidentes (afasia, hemiparesia, ataxia). En contraste, la típica contusión frontal y temporal puede producir pocos síntomas en una fase inicial y subsiguientemente predominan las alteraciones mentales (conciencia, intelecto y personalidad). En las lesiones del polo frontal pueden estar ausentes las alteraciones del nivel de conciencia.

Las contusiones, con frecuencia, crecen en 12-24 h y en ciertos casos incluso hasta los 7-10 días subsiguientes. Cuando la contusión se comporta como una masa expansiva ocurre deterioro de la conciencia sostenido (superior a las 6 h) o progresivo, cefalea intensa, vómitos persistentes y amnesia retrógrada o anterógrada.

La contusión cerebelosa es más común en el traumatismo occipital y se caracteriza por ataxia y cefalea suboccipital. En la contusión del tronco cerebral se demuestra coma profundo desde el inicio y trastornos cardiorrespiratorios. Es posible la asociación de rigidez de descerebración y alteración de los reflejos del tronco cerebral (principalmente los pupilares, corneales y oculocefálicos).

La TC e RM permiten observar el área de edema rodeando a la hemorragia cortical. La RM es preferible dado que en la TC puede atenuarse la hemorragia cortical.

Traumatismos raquimedulares

El sentido y gravedad del traumatismo unidas a los caracteres biomecánicos raquimedulares determinan la ubicación y extensión de la lesión. Las regiones más frecuentes afectadas son el raquis cervical bajo (C4-C7) y la unión dorsolumbar (D11-L1) porque son los segmentos más móviles y comprenden las intumescencias medulares cervical y lumbar. La asociación de una estrechez previa del canal medular aumenta el riesgo de lesión nerviosa ante un traumatismo.

Traumatismo raquídeo simple

Es la lesión de partes blandas paravertebrales (contusión, laceración, hematomas, heridas). Se puede referir dolor localizado y detectarse contractura muscular antálgica. No deben existir manifestaciones de déficit neurológico y en la radiografía no existen lesiones óseas traumáticas.

Fractura vertebral sin compromiso neurológico

Las manifestaciones clínicas son similares al traumatismo raquídeo simple, pero el dolor puede ser severo. El diagnóstico usualmente se realiza al observar la fractura en la radiografía. Puede existir estabilidad vertebral o inestabilidad ligera.

Dentro de las lesiones espinales estables porque no involucran la columna vertebral media o no alteran significativamente la estabilidad mecánica espinal se incluyen: fractura del proceso espinoso; fractura en cuña con menos de 25 % de pérdida de la altura corporal; avulsión aislada sin lesión del ligamento; fractura de osteofito; fractura del proceso transverso y lesión del hueso trabecular.

Mielopatías y radiculopatías traumáticas

Las lesiones de la médula espinal se dividen en incompletas y completas. En la lesión espinal incompleta ocurre preservación parcial de las funciones sensitivas o motoras debajo del nivel neurológico e incluye el

booksmedicos.org

booksmedicos.org

segmento sacro inferior. La función sacra incluye la sensación anal profunda y la contracción voluntaria del músculo esfínter anal. El término lesión espinal completa se usa cuando no hay función sensitiva o motora en el segmento sacro inferior.

La distinción clara entre los síndromes espinales incompletos y completos puede ser difícil en el momento del traumatismo. Una valoración neurológica puede ser solamente precisa a las 24-48 h después del traumatismo. Este intervalo permite eliminar los factores de confusión (alcohol, drogas, dolor) y diagnosticar los siguientes subtipos clínicos evolutivos:

- Conmoción medular. Los signos de disfunción espinal parcial o total desaparecen totalmente antes de 24 h. Se producen, con frecuencia, por una hiperextensión seguida de hiperflexión.
- Contusión medular. Los signos de disfunción espinal no desaparecen en las primeras 24 h y tienen una evolución estacionaria por días, meses o años. Finalmente ocurren secuelas de gravedad variable.
- Compresión medular. Ocurre empeoramiento de los signos de disfunción espinal después de un intervalo de tiempo (elevación del nivel de anestesia œmpeoramiento del déficit motor). Puede deberse a edema medular, lesiones secundarias o por el desarrollo de hematomas epidurales o subdurales.

Los síntomas y signos clínicos de disfunción espinal frecuentemente observados se agrupan en alguno de los síndromes siguientes: mielopatía anterior, mielopatía central (Schneider), cordonal posterior , hemisección medular (Brown-Séquard), mielopatía transversal (choque espinal), lesión del epicono o cono medular

En la contusión radicular las manifestaciones clínicas neurológicas se corresponden con un síndrome clínico de monorradiculopatía o de la cola de caballo. Es común la mezcla de signos clínicos de la cola de caballo y el cono medular (ver capítulo 3).

En los pacientes con traumatismos craneales o politraumatismos se debe atender, de manera especial, al segmento cervical de la columna vertebral. Los datos que deben alertar hacia la presencia de lesiones raquimedulares cervicales graves son los siguientes:

- Traumatismo severo por encima de las clavículas (incluyendo la cabeza o la cara) o del tronco.
- Caída de un lugar alto, de bicicleta o de motocicleta.
- Ahorcamiento incompleto.
- Dolor local o radicular en reposo, desencadenado por el movimiento o por la palpación del cuello.
- Deformidad o contractura de la zona que impide su movimiento.
- Pérdida o alteración de la conciencia, pérdida de la fuerza muscular en las extremidades o trastornos de la sensibilidad.
- Fracturas múltiples de las extremidades o pelvis.

La repercusión clínica está determinada por el nivel de la lesión y por el grado de lesión medularEl priapismo y signo de Babinski obedecen a liberación medular e indican una lesión grave. Las lesiones raquimedulares primarias, especialmente cuando concomitan con traumatismos en otros sitios, pueden desencadenar lesiones secundarias (hipoxia, isquemia, infarto y edema) y empeorar el pronóstico.

Las complicaciones se dividen en tempranas (choque neurogénico, edema medular ascendente, embolia pulmonar, paro cardiorrespiratorio, insuficiencia respiratoria) y tardías (infecciones respiratorias y urinarias, escaras por decúbito, trombosis venosa en extremidades inferiores, mielopatía residual, quiste intramedular). Por lo general son las complicaciones tempranas y los traumatismos graves asociados las principales causas de fallecimiento.

Evaluación diagnóstica

La evaluación en el departamento de emergencia comprende la ejecución de las medidas de estabilización, la anamnesis y el examen clínico. Los objetivos inmediatos de la conducta son:

- Estabilizar la vía aérea, respiración y circulación.
- Determinar el tipo topográfico (difusa o focal) y la gravedad (leve, intermedia, grave) de la lesión (Tabla 7.19).
- Descartar una fractura de la columna cervical.
- Identificar los traumatismos extracraneales asociados.

Las lesiones neurológicas traumáticas pueden asociarse con otros problemas neurológicos secundarios (edema cerebral, isquemia cerebral, HTE, infección, hidrocefalia) y problemas médicos (infección respiratoria, embolia pulmonar, desequilibrios hidroelectrolíticos). La clara diferenciación de estos procesos y del que causa las manifestaciones clínicas es vital paradefinir la atención urgente de los enfermos.

Anamnesis

Las circunstancias del traumatismo y el estado clínico prehospitalario se obtienen a partir de la información aportada principalmente por los registros médicos del servicio de emergencias, el paciente y los testigos oculares. En la fase aguda, el paciente puede estar con deterioro de la conciencia y , entonces, es de crucial

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 7.19. Clasificación clínica de los pacientes con traumatismo craneal cerrado

Riesgo	*Descripción clínica*
Bajo	Asintomático; cefalea; hematoma, laceración o contusión del cuero cabelludo; ausencia de factores de moderado o alto riesgo
Moderado o intermedio	Cambios en el nivel de conciencia en el momento del traumatismo o después; cefalea progresiva; consumo de drogas o alcohol; historia clínica incompleta; convulsiones; vómitos; amnesia postraumática; traumatismo múltiple; fractura facial grave; fractura de la base craneal; fractura deprimida
Alto	Estupor o coma no relacionado al consumo de drogas, alcohol, alteraciones metabólicas o convulsiones; signos neurológicos focales; herida de cráneo penetrante o fractura deprimida palpable

Tomado de: White, R.J. and M.J. Likavec (1992):The diagnosis and initial management of head injury *N Engl J Med*; 327:1507-11.

valor el interrogatorio de los testigos. Deben determinarse los aspectos siguientes:

- Edad del paciente y hora aproximada del traumatismo.
- Tipo y mecanismo del traumatismo. La lesión puede resultar de un asalto con armas (de fuego o blancas), la caída accidental de un objeto, la caída de la persona (especialmente en niños y ancianos), un accidente del tránsito o deportivo.
- Pérdida del conocimiento o de la memoria. Se debe precisar la duración del periodo de inconciencia y la existencia de un intervalo lúcido. Inclusive una pérdida de la conciencia dudosa puede indicar una lesión cerebral severa.
- Síntomas como cefalea, náusea, vómitos, confusión y convulsiones. Se precisa la evolución evolutiva (está igual, mejor, o peor). La progresión de la intensidad de la cefalea y los vómitos repetidos pueden corresponderse con el aumento de la PIC.
- Historia médica, incluyendo el uso reciente de anticoagulantes, alcohol y drogas ilícitas. El uso de sustancias depresoras del estado mental impide una valoración neurológica fiable porque enmascara o exacerba los síntomas; además, es un factor de riesgo de hemorragia intracraneal.

Exploración física

Puede dificultarse cuando existe agitación psicomotriz o por el efecto residual del alcohol o de drogas ilícitas. A continuación se resaltan los principales aspectos del examen inicial del paciente con traumatismo del SNC. Primero se debe valorar la vía aérea, función cardíaca y circulación sanguínea (presión arterial, frecuencia cardíaca). Las alteraciones de los signos vitales en este contexto implican las consideraciones siguientes:

- La hipotensión arterial y taquicardia (choque circulatorio) no deben suponerse secundarias a una hemorragia intracraneal, sino a una hemorragia externa o de las vísceras internas que no se ha detectado. La hipotensión secundaria a un traumatismo craneoencefálico cerrado es una eventualidad rara y terminal.
- La elevación de la presión arterial puede ser causada por dolor, ansiedad, o bien por hipertensión preexistente. Una lesión expansiva intracraneal puede indicarse por el aumento de la PA sistólica de 15 mm Hg o más, la disminución de la frecuencia cardíaca en 15 latidos por minuto o la bradicardia (frecuencia cardíaca menor que 60 latidos por minuto).
- La polipnea es un signo anormal en un paciente mayor de 15 años de edad y sugiere el desarrollo de edema o infección pulmonar. Las alteraciones en el patrón ventilatorio pueden, también, ser causadas por otras lesiones o por hipovolemia.

Nivel de conciencia

La escala de coma de Glasgow es el indicador más fiable de la gravedad de la lesión y su evolución. Acorde con la puntuación final de la escala se clasifica el traumatismo craneal cerrado como leve (puntuación de 14-15), moderado (puntuación de 9-13) o severo (puntuación de 3-8).

Sin embargo, pueden hallarse imprecisiones al relacionar el nivel de conciencia con la gravedad del traumatismo craneoencefálico. En un traumatismo craneal abierto grave la puntuación puede ser mayor a 8 (con posible respuesta verbal; por ejemplo: herida en la punta del lóbulo frontal); además, las deficiencias del nivel de conciencia pueden no tener relación con el traumatismo craneoencefálico cuando existe disfunción ventilatoria, circulatoria o intoxicación por alcohol o drogas. Por eso se recomienda aplicar la escala luego de corregirse la hipoxia e hipotensión arterial.

El nivel de conciencia puede disminuir súbitamente (aumento de la PIC, crisis epilépticas, hipotensión arterial), transitoria (crisis epilépticas, hipoxia) o progresiva (recurrencia de la hemorragia intracraneal, infección, desequilibrio hidroelectrolítico, vasospasmo cerebral, hidrocefalia).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Signos de traumatismo externo

La cabeza se examina principalmente para identificar un traumatismo de cráneo o de las partes blandas epicraneales. Puede observarse hemorragia, laceración o aumento de volumen en las partes blandas epicraneales. Mediante la inspección se precisan algunos signos claves de las fracturas de base de cráneo (otorragia, epixtasis, ojo de mapache, signo de Battle). La sospecha de una fractura craneal hace necesaria la otoscopia y la rinoscopia.

La salida de líquido sanguinolento a través de los oídos o de la nariz es indicación para la búsqueda del signo del "halo". Para su determinación se humedece una gasa o cualquier material absorbente de color claro con el líquido de drenaje. El LCR se manifiesta como un anillo periférico alrededor de una mancha central formada por el depósito de glóbulos rojos. Este signo indica la existencia de un traumatismo craneal abierto.

El cráneo se palpa principalmente para buscar fracturas y contusiones epicraneales. Una depresión o surco óseo palpable debe presumirse que representa una fractura craneal. En las heridas craneales penetrantes y especialmente por armas de fuego debe efectuarse una documentación cuidadosa del orificio de entrada y salida, quemaduras asociadas y cuerpos extraños.

También se buscan signos externos de traumatismos asociados (maxilofacial, cervical, torácico, dorsal, abdominal, pélvicas y de las extremidades). En un paciente con deterioro del nivel de conciencia debido a un mecanismo de aceleración-desaceleración se pueden originar lesiones cervicales traumáticas (distensión, fractura, luxación). En estos casos es necesario vigilar la posición de la cabeza y no debe intentarse el estiramiento del cuello.

Pupilas

Para el examen se utilizará una luz intensa y se cuantificará el diámetro (milímetros), la simetría y la reactividad a la luz. Los signos pupilares permiten distinguir diversos trastornos que se pueden presentar en el paciente.

La midriasis bilateral con respuesta pupilar débil o ausente al estímulo luminoso puede ocurrir por administración de atropina (usada, con frecuencia, en la reanimación cardíaca), perfusión cerebral insuficiente o parálisis bilateral del nervio craneal III. La miosis (pupilas puntiformes) bilateral con casi imposibilidad para evaluar la reactividad a la luz ocurre en las intoxicaciones por opiáceos, la lesión pontina y la hernia cerebral central. Las altas dosis de barbitúricos y la hipotermia son otras posibles causas de falta de reactividad pupilar.

La anisocoria orienta hacia la existencia de una lesión ocupante del espacio intracraneal. La midriasis unilateral con respuesta lenta o ausente a la luz ocurre cuando se comprime el III nervio craneal ipsolateral por la herniación del uncus del hipocampo (herniación transtentorial con aumento de la PIC). En ocasiones, la midriasis unilateral se debe a una neuropatía óptica y se distingue por el signo de Marcus-Gunn. La miosis unilateral con respuesta preservada a la luz ocurre en la lesión de la vía simpática (disección de la ACI). La pupila en posición media, pobremente reactiva o irregular puede resultar de una lesión del núcleo oculomotor en el tegmento mesencefálico.

En ocasiones, ocurre un fenómeno paradójico consistente en midriasis fija unilateral con hemiparesia o hemiplejía ipsolaterales a la masa (fenómeno de Kernohan). En este caso el tronco cerebral es empujado hacia el otro lado del tentorio que son comprimidos el pedúnculo cerebral contralateral y el nervio craneal III.

El examen de las pupilas se integra al resto del examen motor ocular estándar En este último aspecto adquiere especial relevancia el examen de los reflejos vestíbulo-oculares cuando el paciente está en coma. El examen del fondo de ojo no constituye una prioridad en este contexto porque el papiledema demora en presentarse, incluso en la HTE severa.

Signos focales motores o sensitivos

El examen motor se enfoca en la identificación de asimetrías en la fuerza muscular o posturas anormales. Los movimientos se valoran al observar el uso espontáneo de las extremidades o como respuesta a las instrucciones verbales o los estímulos dolorosos. En pacientes cooperadores el examen de la marcha normal y en tándem brinda información sutil sobre la fuerza muscular y la coordinación motora.

Cuando el paciente no coopera totalmente, se detecta una debilidad lateralizada por asimetría en el tono o los reflejos musculares, la presencia de caída más rápida del brazo, respuesta preferencial en el uso de una extremidad o al localizar el frote esternal, o ante un reflejo plantar extensor unilateral. La aparición de nuevos déficit focales o el empeoramiento del déficit indican un aumento del efecto de masa o la recurrencia de la hemorragia intracraneal. En caso de dificultad para movilizar una extremidad debe primero buscarse con la TC una lesión intracraneal supratentorial, y en última instancia suponer que la debilidad es secundaria a una radiculoplexopatía.

La aplicación de un estímulo nocivo (pellizcar la parte medial del brazo o aplicar presión en el lecho ungueal)

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 7.20. Evaluación neurológica estándar de la lesión de la médula espinal

Nivel	*Función motora: músculos clave*					*Función sensitiva: puntos clave*		
				adulto superficial				*Dolor al pinchazo*
	Der.	*Izq.*	*Ubicación*	*Derecha*	*Izquierda*	*Der.*	*Izq.*	*Ubicación*
C2			Diafragma					Protuberancia occipital
C3								Fosa supraclavicular
C4								Punta de articulación acromioclavicular
C5			Flexor del antebrazo (bíceps)					Parte lateral de la fosa antecubital
C6			Extensores de la mano					Pulgar
C7			Extensor del antebrazo (tríceps)					Dedo medio
C8			Flexores de los dedos (falange distal del dedo medio)					Dedo meñique
D1			Intrínsecos de la mano					Parte medial de la fosa antecubital
D2			Usar el nivel sensitivo y el signo					Punta de la axila
D3			de Beevor					3er. espacio intercostal
D4								4to. espacio intercostal, línea mamilar
D5								5to. espacio intercostal
D6								6to. espacio intercostal, sínfisis del esternón
D7								7mo. espacio intercostal
D8								8vo. espacio intercostal
D9								9no. espacio intercostal
D10								Ombligo
D11								Hipogastrio
D12								Ligamento inguinal
L1								Muslo anterosuperior
L2			Flexor del muslo desde la posición de semiflexión (iliopsoas)					Muslo anteromedial
L3			Extensor de la rodilla(cuádriceps)					Cóndilo femoral medial
L4			Dorsiflexor del pie(tibial anterior)					Maléolo medial
L5			Extensor del dedo grande del pie					Dorso del pie en la 3ra articulación metatarsofalángica
S1			Flexor plantar del pie (gastrocnemio)					Tobillo lateral
S2			Usar el nivel sensitivo y la contracción del esfínter anal (si/no):_____					Fosa poplítea en la línea media
S3								Tuberosidad isquiática
S4-5								Sensación perianal (sí/no) :_____
Total								

Nota. Significado de las abreviaturas: el máximo de la función motora en cada lado es 50. El máximo de la función sensitiva en cada sección es 56. Der.: derecha, Izq.: izquierda.Der.: derecha, Izq.: izquierda.
Tomado de: Maynard, F .M. Jr, M.B. Bracken, G . Creasey, J.F Ditunno Jr , W.H. Donovan, T.B. Ducker, S.L. Garber , *et al*. (1997): International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury. *American Spinal Injury Association. Spinal Cord*; 35: 266-74.

puede revelar posturas motoras sutiles en las extremidades que aparentemente tienen movimientosnormales. Las posturas flexoras o extensoras implican una lesión intracraneal extensa o aumento de la PIC.

El examen grosero de la sensibilidad dolorosa se requiere para determinar la respuesta del paciente y para determinar la existencia de un nivel sensitivo sugestivo de una lesión raquimedular Los signos irritativos del SNC (rigidez de nuca, convulsiones) deben considerarse también porque ayudan al diagnóstico e influyen en la evolución del paciente.

Para la valoración clínica del paciente con traumatismo raquimedular se aplica la clasificación referida comoASIA (*American Spinal Injury Association*) (Tabla 7.20).

En esta se valora la función motora en determinados músculos denominados clave y la función sensitiva (táctil y algésica) en una serie de puntos clave. La fuerza muscular se gradúa como utilizando los valores exactos de la puntuación de la escala modificada del Medical Research Council: 0, 1, 2, 3, 4, y 5. Si un músculo clave no se puede explorar, se califica como NE. La sensación se gradúa en: 0 = ausente, 1 = disminuida, 2 = aumentada, NE.

El nivel de lesión neurológica se determina por la exploración física como el segmento más caudal con función motora y sensitiva mejor El nivel motor y sensitivo de lesión debe determinarse independientemente en cada lado del cuerpo. La zona de preservación parcial

booksmedicos.org

booksmedicos.org

es la región de la médula espinal inmediatamente inferior al nivel de lesión neurológica con cierta preservación de la función motora o sensitiva. Si se halla alguna función neurológica no refleja por debajo de la zona de preservación parcial se considera que tiene una lesión incompleta.

Signos de disfunción cognitiva y ejecutiva

En el paciente que ha sufrido un traumatismo craneal con pérdida transitoria de conciencia puede ocurrir un periodo subsiguiente de confusión y amnesia postraumática (dificultad variable para almacenar nueva información). El estimado subjetivo en que ocurre la primera recolección de eventualidad luego del traumatismo craneal define la culminación del periodo de amnesia postraumática.

En este ámbito se explora la memoria haciendo que repita y recuerde 3 palabras aisladas (papel, bicicleta, cuchara); luego de unos minutos, se le indica que repita estas 3 palabras. La concentración se examina al indicarle que cuente hacia atrás desde 20 hasta 1 o recite los meses en reverso.

Aunque los dominios cognitivos son relevantes, el examen de las funciones frontales o ejecutivas posee mayor importancia en el pronóstico a largo plazo. A medida que se efectúa el examen de las funciones de la memora, orientación y lenguaje se valoran las características de las respuestas (impulsivas, inadecuadas socialmente). La regulación motora se puede valorar rápidamente con la secuencia de tareas "puño-palma-canto"; la anormalidad consiste en una disociación verbal-motora a pesar del aprendizaje de la secuencia verbal.

Exámenes clínicos seriados

Las evaluaciones clínicas periódicas permiten identificar precozmente los signos de complicaciones graves. El uso de hojas de monitorización es para vigilar la evolución y la detección de alteraciones en los aspectos claves (respiración, frecuencia cardíaca, presión arterial, nivel de conciencia, pupilas, función motora).

Pruebas especiales

Análisis de sangre

Acorde con la evaluación clínica se indican los análisis de sangre siguientes:

- El hemograma y los estudios de coagulación (incluyendo el tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina activado y conteo de plaquetas) permiten el diagnóstico de la anemia y las diátesis hemorrágicas.
- La determinación de los niveles de alcohol en sangre y tóxicos se indican para explicar los trastornos de la conciencia y la cognición en algunos pacientes con traumatismo craneal.
- El ionograma (sodio, potasio, magnesio y fósforo) y la gasometría son de utilidad para confirmar la sospecha clínica de hipoxemia y de desequilibrios electrolíticos (hipo o hipernatremia, hipomagnesemia, hipocalcemia e hipofosfatemia).
- Las pruebas de función renal y los niveles de CPK ayudan a excluir la rabdomiólisis cuando una lesión por aplastamiento ocurre o existe una rigidez marcada.

Pruebas de neuroimagen

La TC es el método de elección para evaluar el traumatismo craneal debido a que: tiene una mayor disponibilidad, consume menos tiempo y es menos costosa en comparación con la RM; brinda más información que las radiografías de cráneo para detectar fracturas craneales y tiene una alta sensibilidad para detectar sangre intracraneal.

En general no se indica una TC de cráneo en los pacientes con ausencia de inconciencia o amnesia postraumática, examen neurológico normal, y ausencia de dato de fractura craneal o de intoxicación (alcohol o drogas). En el traumatismo craneal se recomienda la TC urgente si hay focalización o deterioro neurológico, cefalea o vómitos progresivos, convulsiones o agitación psicomotora, deterioro sostenido del nivel de conciencia, heridas craneales penetrantes, fracturas deprimidas o manifestaciones de hemorragia subaracnoidea postraumática.

La presencia de signos indicativos de fractura craneal demanda de estudio de la base con el uso de ventanas de exposición ósea. Con los estudios de ventana ósea se puede identificar las fracturas, opacidades de senos y neumocéfalo. La hallazgo de efecto de masa o de desplazamiento del tejido cerebral se correlaciona con el aumento de la PIC.

La RM es superior a la TC para detectar las lesiones cerebrales sutiles agudas y los efectos tardíos (lesión axonal, contusiones no hemorrágicas); asimismo, facilita más la localización debido a las imágenes multiplanares y las lesiones en la fosa posterior. Las desventajas incluyen un tiempo de adquisición prolongado de las imágenes en los pacientes críticos, necesidad de equipos de monitorización y ventilación compatibles, y pobre visualización de los huesos y la hemorragia subaracnoidea; además, la técnica generalmente no está disponible en las evaluaciones de emergencia.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Las tres vistas convencionales de radiografías de cráneo (lateral, posteroanterior y Towne) son relevantes en el traumatismo craneoencefálico cerrado leve. Las mismas se indican en el paciente con lesión pericraneal sin manifestaciones neurológicas de alarma, y de primera instancia en caso de no estar disponible la TC. No deben priorizarse las radiografías si existen alteraciones cardiorrespiratorias o choque circulatorio. Si se efectúa primero la TC de cráneo, se puede prescindir de las radiografías de cráneo.

Antes de remover el collarín cervical, se indica la realización de una radiografía lateral de la columna cervical para descartar una fractura inestable entre C1-C7. En el segmento cervical la vista lateral es la primera que se obtiene. Luego de excluir una lesión evidente se obtienen las vistas en sentido anteroposterior, y se aplican vistas especiales para el odontoides y C7. Acorde con las circunstancias se indican vistas en flexión-extensión y la TC. En las lesiones torácicas y lumbares las vistas anteroposterior, lateral, oblicua y en extensión pueden requerirse. La RM de columna vertebral es el procedimiento de elección para el diagnóstico de las lesiones intrarraquídeas.

Otras pruebas especiales

El doppler transcraneal y el EEG tiene un valor práctico limitado a situaciones concretas. Los potenciales evocados sensitivos y motores facilitan la evaluación de la función medular. La punción lumbar con estudio del LCR no se indica para la atención del paciente, excepto ante la sospecha de meningitis.

Bibliografía

Adams, H.P., G. del Zoppo, M.J. Alberts, D.L. Bhatt, L. Brass, A. Furlan, *et al*. (2007): Guidelines for the early management of adults with ischemic stroke. *Stroke*; 38: 1655-1711.

Ay, H. (2010): Advances in the diagnosis of etiologic subtypes of ischemic stroke. *Curr Neurol Neurosci Rep*; 10: 14-20.

Ball, A.K., C.E. (2006): Clarke Idiopathic intracranial hypertension. *Lancet Neurol*; 5: 433-42.

Barrett, K.M., J.M. Levine, K.C. Johnston (2008): Diagnosis of stroke and stroke mimics in the emergency setting. *Continuum: Lifelong Learning Neurol*; 814: 13-27.

Bederson, J.B., E.S. Connolly, H.H. Batjer, R.G. Dacey, J.E. Dion, M.N. Diringer, *et al*. (2009): Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Stroke*; 40: 994-1025.

Berger, J.R., S. (2008): Houff Neurological complications of herpes simplex virus type 2 infection. *Arch Neurol*; 65: 596-600.

Bickley, L.S., P.G. Szilagy (2003): Bates, Guía de exploración física e historia clínica. 8 ed. México: *McGraw-Hill Interamericana.*

Bogorodinski D.K., A.A. Skoromets, A.I. Shvarev (1979): *Manual de ejercicios prácticos para las enfermedades del sistema nervioso*. Editorial Mir. Moscú.

Del Zoppo, G.J., J.L. Saver, E.C. Jauch, H.P. Adams Jr; on behalf of the American Heart Association Stroke Council. Expansion of the time window for treatment of acute ischemic stroke with intravenous tissue plasminogen activator (2009): A science advisory from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*; 40:2 945-8.

Domínguez, R., J.F. Vila, F. Augustovski, V. Irazola, P.R. Castillo, E.R. Rotta, *et al*. (2006): Spanish cross-cultural adaptation and validation of the National Institutes of Health Stroke Scale *Mayo Clin Proc*; 81: 476-80.

Edwards, R.J., S.M. Dombrowski, M.G Luciano, I.K. (2004): Pople Chronic hydrocephalus in adults. Brain Pathol; 14: 325-36.

Evans, L.V., R.J. Gusber g (2002): Carotid bruit. Gilman, S., ed. MedLink Neurology, San Diego: MedLink Corporation 2002. En http://www.medlink.com 07.02.2002.

García, J., E. González, V. Navarro, R. Hernández, J. Gregori, S. Mola (2006): Meningitis neutrofílica persistente. *Rev Neurol*; 43: 702-3.

Gastón, I., J. Muruzábal, P. Quesada, E. Maraví (2008): Infecciones del sistema nervioso central en urgencias. *An Sist Sanit Navar*; 31 (Supl. 1): 99-113.

Graves, P., R. Sidman (2004): Xanthochromia is not pathognomonic for subarachnoid hemorrhage. *Acad Emerg Med*; 11: 131-5.

Goldstein, L.B., D.L. Simel (2005): Is this patient having a stroke? *JAMA*; 293: 2391-2402.

Haerer, A.F. (1992): *DeJong's the neurologic examination*. 5 ed. Philadelphia: JB Lippincott.

Kastrup, O., I. Wanke, M. Maschke (2005): Neuroimaging of infections. *NeuroRx*; 2: 324-32.

Kumar, S., L.R. Caplan (2007): Why identification of stroke syndromes is still important. *Curr Opin Neurol*; 20: 78-82.

Maschke, M., O. Kastrup, M. Forsting, H.C. Diener (2004): Update on neuroimaging in infectious central nervous system disease. *Curr Opin Neurol*; 17: 475-80.

Overturf, G.D. (2005): Defining bacterial meningitis and other infections of the central nervous system. *Pediatr Crit Care Med*; 6 (3 Suppl): S14-8.

Pedraza, S., J. Méndez (2004): Valor pronóstico de la tomografía computarizada en la hemorragia subaracnoidea aneurismática aguda. *Rev Neurol*; 39: 359-63.

Pickett, C.A., J.L. Jackson, B.A. Hemann, J.E. Atwood (2008): Carotid bruits as a prognostic indicator of cardiovascular death and myocardial infarction: a meta-analysis. *Lancet*; 371: 1587-94.

Poca, M.A., J. Sahuquillo, M. Mataró (2001): Actualizaciones en el diagnóstico y tratamiento de la hidrocefalia "normotensiva" (hidrocefalia crónica del adulto). *Neurología*; 16: 353-69.

Relkin, N., A. Marmarou, P. Klinge, M. Ber gsneider, P.M. Black (2005): Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*; 57 (3 Suppl): S4-16.

Rodríguez G, P.L., L. Rodríguez P. (2006): Técnicas clínicas para el examen mental. I. Organización general y principales funciones cognitivas. *Neurol Neurocir Psiquiat*; 39: 76-86.

Rodríguez, P.L., D. Rodríguez G (2011): Hemorragia subaracnoidea: Epidemiología, etiología, fisiopatología y diagnóstico. Rev Cubana Neurol Neurocir [serie en Internet] 2011:1(1):59–73. Disponible en: http://www.revneuro.sld.cu/index.php/neu/issue/view/2011V1N1/showToc 5.11.2011.

Rodríguez G, P.L., L. Rodríguez P., D. Rodríguez G (2004): Técnicas clínicas para el examen físico neurológico. I. Organización general, nervios craneales y nervios raquídeos periféricos. *Rev Neurol*; 39: 757-66.

_____ (2010): Diagnóstico de la isquemia cerebral tardía y el vasospasmo cerebral en la hemorragia subaracnoidea. *Neurología*; 25: 322-30.

Rodríguez, P.L. (2011): Examen clínico del paciente con ictus. Rev Cubana Neurol Neurocir [serie en Internet] 2011:1(1):74–89.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Disponible en: http://www.revneuro.sld.cu/index.php/neu/issue/view/2011V1N1/showToc 5.11.2011.

Skau, M., J. Brennum, F . Gjerris, R. Jensen (2006): What is new about idiopathic intracranial hypertension? An updated review of mechanism and treatment. *Cephalalgia*; 26: 384-99.

Suárez, J .I., R .W. Tarr, W.R. S elman (2006): Aneurysmal Subarachnoid Hemorrhage. *N Engl J Med*; 354: 387-96.

Subramanian, S., D. Mathai (2005): Clinical manifestations and management of cryptococcal infection. *J Postgrad Med*; 51 Suppl 1: S21-6.

Swartz, M.N. (2002): Meningitis bacteriana. En Goldman, L., eds. *Cecil, Tratado de Medicina Interna*. 16 ed. en español, Madrid: McGraw- Hill Interamericana. p. 2319-30. p. 1859-68.

Vallejos, J., J. Labarca (2003): Meningitis bacteriana aguda en el adulto. Cuadernos de Neurología de Chile 2003; 27. En http://escuela.med.puc.cl/publ/Cuadernos/2003/MeningitisBacteriana.html 5.08.2010.

van de Beek, D., de J. Gans, A.R. Tunkel, EF. Wijdicks (2006): Community-acquired bacterial meningitis in adults. *N Engl J Med*; 354: 44-53.

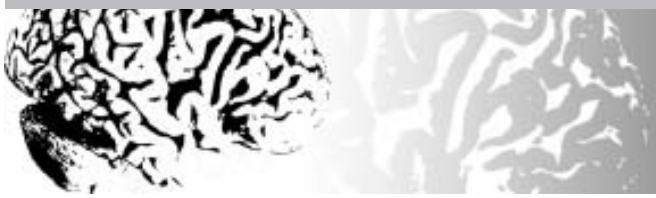
van de Beek, D., J. de Gans, L. Spanjaard, MWeisfelt, J.B. Reitsma, M. Vermeulen (2004): Clinical features and prognostic factors in adults with bacterial meningitis. *N Engl J Med*; 351: 1849-59.

Ropper, A.H., R.H. Brown (2005): *Adams and Victor´s Principles of Neurology*. 8 ed. New York: McGraw-Hill.

Yew, K.S., E. Cheng (2009): Acute stroke diagnosis. *Am Fam Physician*; 80:33-40.

booksmedicos.org

booksmedicos.org



Capítulo 8

EXÁMENES DE LABORATORIO CLÍNICO Y ANATOMÍA PATOLÓGICA

Punción lumbar y estudio del líquido cefalorraquídeo

Existen tres métodos para extraer el LCR: punción de la cisterna terminal; punción suboccipital de la cisterna cerebelomedular y punción del ventrículo lateral mediante un agujero de trépano en el cráneo. Clásicamente la punción lumbar es el procedimiento que se aplica en la práctica clínica. Las punciones ventricular y suboccipital requieren de experiencia neuroquirúrgica para su realización, se pueden realizar en caso de que exista bloqueo espinal franco y se demande de una muestra del LCR, o de cisternografía, o mielografía por encima de la lesión.

Indicaciones

La punción lumbar posee utilidad diagnóstica ante la sospecha de:

- Meningitis o encefalitis.
- Hemorragia subaracnoidea si no se dispone de resultado de TC o RM positivo.
- Esclerosis múltiple.
- Polineuropatía inflamatoria aguda o crónica.
- Pseudotumor cerebral si la TC o RM son negativos.

Usualmente la utilidad diagnóstica radica en que es importante para obtener mediciones de la presión del LCR y colectar una muestra para los exámenes celular, químico y microbiológico. En ocasiones, la utilidad diagnóstica se amplía, ya que es la vía para inyectar sustancias: agente radioopaco en la mielografía o la mielo-TC, o agente radioactivo, como en la cisternografía centelleográfica. También se debe añadir la utilidad terapéutica reservada a las situaciones siguientes:

- Administrar anestésicos, y a veces antibióticos, agentes antitumorales, antiespásticos.
- Reducir la presión del LCR en el pseudotumor cerebral y en la hidrocefalia comunicante.
- Eliminar los productos de la hemorragia subaracnoidea (drenaje subaracnoideo).

Una de las indicaciones más usuales de la punción lumbar es el diagnóstico de la meningoencefalitis.Ante el planteamiento de una meningitis o infección del SNC debe repetirse el estudio del LCR a las 24-48 h si el diagnóstico es dudoso (disminución limítrofe de la glucosa, proteinorraquia marcada, presencia de polimorfonucleares en el LCR de enfermo diagnosticado de meningitis viral). No se requieren punciones lumbares repetidas, o al final del tratamiento si se presenta una mejoría clínica progresiva de la meningitis por meningococo o *Haemophilus influenzae*. Si no hay una mejoría satisfactoria debe repetirse el estudio en 24-48 h. También se vigila el LCR durante el tratamiento y al suprimirlo en la meningitis por neumococos, por bacilos gramnegativos o de causa desconocida. El estudio del LCR mediante punción lumbar es obligatorio en todo paciente con VDRL y TPHA positivas en sangre, independientemente de la presencia o ausencia de manifestaciones clínicas o de historia de contacto con la sífilis.

El estudio del LCR no se debe aplicar , de manera sistemática, para el estudio del déficit cerebral focal agudo porque: estudios de TC e RM detectan una hemorragia intracraneal sin agredir al paciente y contraindica la anticoagulación o la trombólisis en las primeras horas del infarto cerebral debido al riesgo de hematoma epidural raquídeo. En todo caso, previamente, debe efectuarse la observación del fondo del ojo para descartar papiledema. Si el paciente tiene hallazgos típicos de pseudotumor cerebral con papiledema y la punción lumbar revela una presión de apertura nor-

booksmedicos.org

booksmedicos.org

mal, se debe repetir el procedimiento varios días o semanas después.

Precauciones y contraindicaciones

Se contraindica ante: manifestaciones de sospecha de HTE (déficit neurológico focal (excluyendo la parálisis de nervios craneales), papiledema, alteración del nivel de conciencia, postura descerebrada si no existe una TC o RM que haya descartado un proceso expansivo intracraneal, o hidrocefalia obstructiva, ya que existe el riesgo de herniación del tallo cerebral en la tienda del cerebelo o del cerebelo y el bulbo en el agujero magno; hidrocefalia obstructiva, edema cerebral o herniación en la TC o RM craneal; estado epiléptico convulsivo; infección local cutánea o epidural y malformación de Chiari tipo I con obstrucción del flujo del LCR.

Existen varias situaciones que constituyen contraindicaciones relativas porque demandan de medidas terapéuticas o investigaciones antes de efectuar la punción lumbar: sepsis o hipotensión arterial (PAS < 100 mm Hg, PAD < 60 mm Hg); diátesis hemorrágica (trombo-citopenia menor que 50 000, cociente internacional normalizado mayor que 1,5, menos de 12 h de haberse administrado heparina subcutánea en dosis profilácticas, o menos de 24 h de administrarse heparina en dosis terapéuticas); presencia de un déficit neurológico focal, especialmente si se sospecha una lesión de fosa posterior; coma y crisis epilépticas. En las últimas tres situaciones la primera prueba diagnóstica es la TC o RM.

Se tendrá la precaución de realizar de manera previa, un estudio de coagulación en los pacientes que reciben anticoagulantes, tienen trombocitopenia o un posible trastorno de la coagulación (alcoholismo, uremia). En caso de trastorno de la coagulación o plaquetario se corregirá primero el problema porque existe el riesgo de producir un hematoma epidural. Las deformidades graves de la columna vertebral, la cirugía lumbar previa o la edad muy avanzada pueden dificultar la punción lumbar y determinar la realización con control fluoroscópico.

Técnica de punción lumbar

Debe realizarse una explicación previa al paciente y sus acompañantes sobre la necesidad de realizar el procedimiento, la técnica que se debe emplear, el dolor potencial que implica y sus riesgos.

Estos aspectos se reflejan mediante el consentimiento escrito; además, es preciso asegurar la presencia del material esterilizado: trócar de 8-10 cm de largo (calibre entre 18 a 24) con mandril, al menos tres tubos de ensayos, torundas, pinza porta gasas, un par de guantes quirúrgicos de nylon, dos agujas 20 y 26, 2 jeringuillas, la llave de tres pasos, y el manómetro (tubo capilar de 40 cm de longitud y 1 mL de capacidad interior). La esterilización se debe obtener al colocar el material reutilizable en una autoclave a 120 °C por media hora o en horno seco a 150 °C por 1 h. El manómetro se requiere siempre que se sospecha pseudotumor cerebral o hidrocefalia crónica del adulto.

El médico debe lavarse las manos, de manera adecuada, con agua y jabón. Luego de colocarse los guantes, el médico debe examinar el material estéril para realizar la punción lumbar. Un rotulador puede ser útil para indicar la altura del sitio de la punciónEn situaciones no urgentes, puede aplicarse una crema anestésica tópica 1 h antes; también puede indicarse oralmente una benzodiacepina de acción rápida 2 h antes en los pacientes con ansiedad.

Se prefiere ejecutarla en una habitación con pocas personas, con adecuada iluminación artificial, y con el paciente sobre una superficie rígida. De entrada se le coloca en decúbito lateral, de preferencia el izquierdo, en el caso de los médicos diestros, con una flexión máxima de los muslos, las piernas y la cabeza (mentón cerca de las rodillas). El dorso del paciente debe alinearse cerca del borde de la cama y se coloca una almohada plana debajo de la oreja. La espalda debe estar descubierta desde la parte baja de la columna dorsal hasta el inicio de la región glútea. Mediante un ayudante se garantiza que mantenga esta posición; además, se le pide al paciente que permanezca tranquilo y no se mueva.

La punción es recomendable realizarla en el espacio L3-L4, que corresponde al plano axil de las crestas ilíacas, o en el espacio que está por encima, o el que está por debajo (Fig. 8.1). El espacio L3-L4 se determina aplicando ambos índices en las crestas ilíacas, y luego escogiendo con los pulgares el punto de una línea imaginaria que pasa entre el espacio interespinoso (línea de Jacoby). En los adultos puede realizarse también en los espacios L4-L5 y L2-L3. En los lactantes y niños pequeños, en los que la médula espinal puede extenderse hasta el nivel del espacio entre L3-L4, deben emplearse espacios inferiores.

Después se procede a limpiar la piel con alcohol al menos dos veces y se unta yodo povidona (o solución de clorhexidina) teniendo como centro el espacio escogido. La desinfección se realiza, en forma circular , desde el centro hacia la periferia y observando que no queden restos de yodo en el sitio de punción, o que se contaminen los guantes, o el trócar porque pueden introducirse e irritar las meninges. Luego se pue-

booksmedicos.org

booksmedicos.org

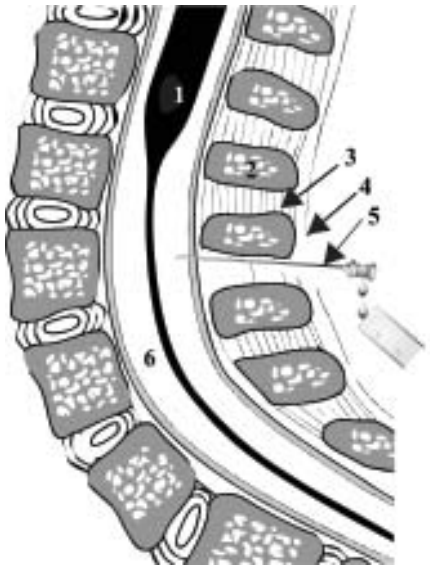


Fig. 8.1. Trayecto del trocar de punción lumbar (espacios vertebrales L3-L4).
Leyenda: 1. Médula espinal y filum terminal; 2. Proceso espinoso; 3. Ligamento interespinoso; 4. Piel; 5. Aguja de punción; 6. Espacio subaracnoideo espinal y LCR.

de infiltrar de 3-5 mL de anestésico local (lidocaína 2 % o similares) en la piel y por debajo de esta hasta una profundidad de 2-4cm con una aguja calibre 26 o 27, lo cual permite que lapunción lumbar sea indolora. El calentamiento del anestésico girando el ámpula entre las palmas de las manos parece disminuir la sensación ardorosa que acompaña a la infiltración cutánea.

Al transcurrir aproximadamente medio minuto se precisa con un dedo el espacio, y con la otra mano se introduce un trócar fino (número 22 o 24), en un plano perpendicular e inclinado unos 10-15° hacia arriba. El bisel de la aguja debe mantenerse en el plano sagital, para evitar cortar las fibras del saco dural que pasan paralelas al eje espinal. La aguja atraviesa la piel, tejido celular subcutáneo, ligamento supraespinoso, ligamento interespinoso, ligamento amarillo, espacio epidural, duramadre y aracnoides.

Usualmente con la introducción anteroposterior lenta, el médico percibe la sensación de disminución de resistencia, al pasar el trócar el ligamento amarillo y atravesar la duramadre (da la sensación de caer en un vacío); con una profundidad de 4-7 cm en el adulto y 3 cm en el niño. Cuando se pasan los 4 cm y no se nota la sensación de vacío, se debe extraer el mandril cada 2 mm de avance para observar si hay salida del LCR. Con la retirada del mandril del trócar fluye, de inmediato, el LCR a un ritmo habitual de 1 gota por segundo. Si no ocurre, se coloca el mandril y se gira la aguja 90°, y se realiza otra comprobación. En caso negativo se puede desplazar el trócar varios milímetros hacia adentro. Cuando con la introducción se choca con el hueso, debe retirarse hasta que la punta se halle en el tejido celular subcutáneo, y redirigirla con otro ángulo. El trócar de la aguja se retira con lentitud, para evitar la aspiración de una raicilla nerviosa hacia la luz, con la consecuencia inmediata de producir dolor radicular. La presencia de dolor ciático (dolor súbito y fulminante en la pierna) durante el procedimiento indica que la aguja está colocada demasiado lejos y en sentido lateral. Cuando el ligamento interespinoso está fibrosado u ofrece mucha resistencia se indica la punción a 1 cm de la línea media dirigiendo la aguja hacia la línea media y ligeramente en sentido cefálico.

En caso de salir sangre debe observarse si el líquido se aclara como indicación de que el extremo del trócar está en el canal y de que el procedimiento fue traumático. Si solamente sale sangre, el trócar se debe retirar varios milímetros hacia atrás e intentar nuevamente. Si el LCR es hemorrágico debe realizarse la prueba de recoger 2-3 mL en tres tubos separados; si el color es el mismo en los tres se indica la presencia de sangre en el espacio subaranoideo precedente a la punción. Si la sangre se debe a un traumatismo local, su mezcla disminuye a medida que se extrae el LCR, y el líquido contenido en un tercer tubo tiende a aparecer más claro que el primero.

Al confirmar el goteo de LCR se conecta la llave de tres pasos y el manómetro con la aguja y se procede a medir la presión. La columna del LCR oscila dentro del manómetro y se espera unos minutos para que baje al límite inferior. Cuando la presión inicial está por encima de 18 cm agua, hay que cerciorarse que no influyen factores externos como: flexión exagerada del cuello o las piernas, una almohada comprimiendo el cuello, contracción muscular excesiva y respiración superficial. Durante la observación de la presión se puede observar un movimiento del extremo superior de la columna hacia arriba y debajo de 1 mm aproximadamente debidos a los movimientos respiratorios. Este movimiento permite descartar la obstrucción de la aguja.

Para determinar el bloqueo en la circulación del LCR (por tumores, hernia discal, fracturas vertebrales, aracnoiditis adhesiva) se utilizan las pruebas líquido-dinámicas siguientes:

– Prueba de Queckenstedt-S tookey. El ayudante del médico, con los pulgares e índices de ambas manos, comprime las venas yugulares en la parte inferior del cuello durante 5-10 s. Normalmente debe elevarse la

booksmedicos.org

booksmedicos.org

presión del LCR. A los 10 s de eliminarse bruscamente el obstáculo, la presión debe volver a su cifra inicial. Si la presión no sube por encima de 20 cm de agua, o si después de 10 s del cese de la compresión se mantiene en una cifra superior a la inicial, se diagnostica un bloqueo completo del espacio subaracnoideo raquídeo. La ausencia de elevación de la presión con la compresión de una vena yugular puede indicar una trombosis del seno lateral. La prueba no se debe aplicar en caso de HTE, sospecha de un tumor intracraneal o hipersensibilidad de los receptores carotídeos.

- Prueba de Puusepp. La flexión de la cabeza hacia el pecho produce la compresión parcial de las venas del cuello. Cuando no existe bloqueo del LCR la presión asciende de 3-6 cm de agua. Luego de colocar la cabeza en posición normal, disminuye a las cifras iniciales la presión.
- Prueba de Stokes. El ayudante del médico comprime la pared abdominal a la altura del ombligo durante 20-25 s; esto produce un aumento de la presión del LCR, en caso de no existir bloqueo, o existir bloqueo subaracnoideo en los límites de la columna vertebral cervical o torácica.

Normalmente deben fluir de 20-70 gotas por minuto. Si el flujo del LCR se reduce, la cabeza puede elevarse poco a poco. En ocasiones, se recurre a la aspiración suave con una jeringa de calibre pequeño para superar la resistencia del LCR proteínico y viscoso. La falla para entrar en el espacio subaracnoideo lumbar, después de dos o tres pruebas, se puede superar si la punción se efectúa con el paciente sentado y a continuación se le ayuda a recostarse sobre un lado para las mediciones de la presión y la extracción del LCR. Esta posición es de elección en los neonatos.

La cantidad de LCR típicamente requerida para los análisis de laboratorio es: citoquímico de 2-3 mL, electroforesis de proteínas 10 mL, examen directo y cultivo 2 mL (5 mL para determinar bacilo tuberculoso, pero la detección es mejor con 10 mL; la tinción de tinta china es útil, si la coloración de Gram es negativa) y citológico 3 mL. Con los adelantos técnicos pueden requerirse menor cantidad para cada procedimiento. Adicionalmente pueden necesitarse de 1-2 mL para cultivos virales u otras pruebas especializadas (contrainmunoelectroforesis, limulus, ELISA). La obtención de 30-50 mL de LCR en 3-5 punciones lumbares se indica para identificar la tuberculosis y la infiltración neoplásica.

Al finalizar la punción lumbar se retira el manómetro y la llave de tres pasos, se coloca el mandril y se retira el trócar. El sitio de punción se comprime con una torunda que contenga yodo, y luego se cubre con una torunda estéril. Al paciente se le indica que se mantenga, como mínimo, en reposo en la cama por 24 h. En las primeras 2 h se recomienda la posición decúbito prono sin almohada, y luego con la cabeza ligeramente incorporada en posición decúbito supino por 6 h. Dentro de las complicaciones que se pueden presentar en los días subsiguientes se hallan: cefalea, disfunción del VI nervio craneal o hipoacusia por hipotensión del LCR, hemorragia en el espacio meníngeo raquídeo, meningitis purulenta, absceso epidural, infecciones del espacio del disco, meningitis estéril (por talco), hematoma subdural intracraneal (sospechar cuando la cefalea pospunción dura más de una semana o no existen variaciones posturales), herniación cerebral (cuando existe HTE por tumor intracraneal), síncope, y crisis de ansiedad.

Valoración diagnóstica

La valoración del LCR engloba la determinación de su aspecto físico, el examen citoquímico, y el examen microbiológico y serológico.

Aspecto físico

En situaciones normales el aspecto físico del LCR es transparente como el agua de roca, no forma sedimento, ni coagula. Ante un líquido de aspecto turbio debe pensarse en la presencia de leucocitos en cantidades considerables debido a meningitis (más de 300 células/mL). La coagulación del LCR rápida y espontánea puede ocurrir siempre que el contenido proteico se encuente elevado (en el bloqueo subaracnoideo).

Cuando existen más de 200 eritrocitos/mm^3 el líquido se enturbia ligeramente. La presencia de 1 000-6 000 eritrocitos/mm^3 ocasiona un color rosado o rojizo en el LCR. Los pigmentos causantes de la coloración anormal del LCR en la hemorragia subaracnoidea son:

- Oxihemoglobina. Le da un color rojo a naranja Aparece dentro de las primeras horas de la hemorragia, se hace máxima aproximadamente a las 36 h, y disminuye en 7-9 días.
- Bilirrubina. Ocasiona una coloración amarillenta. Se inicia a los 2-3 días y aumenta a medida que disminuye la concentración de oxihemoglobina. Puede persistir, de manera variable, durante 2-3 semanas.
- Metahemoglobina. Brinda una coloración marrón. Ocurre cuando la sangre está enquistada y aislada del flujo del LCR.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Las técnicas de espectrofotometría pueden servir para distinguir los productos del catabolismo de la hemoglobina, y así determinar el tiempo aproximado de la hemorragia. Para la distinción entre una hemorragia subaracnoidea previa y una punción traumática son especialmente útiles las técnicas siguientes:

- Prueba de los tres tubos. Consiste en la recogida del LCR en, al menos, tres tubos separados, para diferenciar entre una punción espinal traumática y una hemorragia subaracnoidea previa. En las punciones traumáticas es común que el líquido aclare entre el primer y tercer tubo debido a la disminución del número de eritrocitos. En la hemorragia subaracnoidea la sangre es uniforme en los tres tubos. Las alteraciones ligeras de la coloración se detectan mejor comparando los tubos con LCR con un tubo que contiene agua corriente utilizando un fondo blanco o mirando desde arriba hacia el fondo de los tubos. Es preferible la observación mediante laluz del sol, en lugar de la luz artificial.
- Centrifugación de una muestra hemorrágica. El líquido sobrenadante se compara con agua corriente para apreciar mejor las anormalidades. En la punción traumática el líquido sobrenadante es cristalino, cuando hay menos de 100 000 eritrocitos/mm^3, pero con cifras mayores ocurre una ligera xantocromía relacionada con la contaminación por bilirrubina y lipocromos séricos (al menos se requiere una concentración de proteínas de 150 mg/dL). En las primeras 2-4 h del comienzo de la hemorragia subaracnoidea el líquido sobrenadante es claro, pero luego aparece eritrocromía (coloración rojo-rosada por hemólisis de los eritrocitos) y después de 24 h es evidente la xantocromía (color amarillo debido al catabolismo de la hemoglobina) (Tabla 8.1).

La xantocromía con niveles de proteínas menores de 150 mg/dL, usualmente, indica una hemorragia intracraneal previa. Este signo detectado por espectrofotometría en muestras de LCR evaluadas, de inmediato, es el único criterio fiable para diagnosticar hemorragia subaracnoidea por punción lumbar , si la cuenta de eritrocitos es menor que 10 000/µL. Cuando la cuenta de eritrocitos es mayor que 10 000/µL o existe demora en el procesamiento de la muestra no se debe confiar en la xantocromía para diagnosticar hemorragia subaracnoidea.

El LCR puede ser hemorrágico o xantocrómico en la encefalitis herpética, leucoencefalitis hemorrágica aguda, y en la meningoencefalitis por listeria o ameba. Puede observarse una xantocromía ligera cuando los niveles de proteínas en LCR son superiores a 150 mg/dL sin hemorragia subaracnoidea. Cuando el nivel de proteínas está muy elevado (bloqueo espinal, polineuritis o meningitis) la xantocromía es severa. También puede ocurrir xantocromía por una ictericia intensa, carotenemia y terapia con rifampicina.

Celularidad

Para un conteo celular diferencial preciso se utiliza la tinción de una muestra del sedimento Al realizar el recuento de leucocitos debe definirse el tipo celular mediante la dilución, en alguna sustancia, que acentúe el núcleo y permita diferenciar rápido entre mononucleares y granulocitos. La presencia de neutrófilos y linfocitos puede reflejar una meningitis tuberculosa o un absceso cerebral. En las encefalitis, inicialmente, el análisis del LCR puede resultar normal o con predominio de leucocitos polimorfonucleares. Una linfocitosis alta en el LCR es indicativa de meningitis tuberculosa, encefalitis por paperas, o por virus raros (encefalitis equina oriental, encefalitis de California, coriomeningitis linfocítica). La l eucocitosis polimorfonuclear puede presentarse en la encefalomielitis diseminada aguda, leucoencefalitis hemorrágica aguda, meningoencefalitis amebiana primaria por *Naegleria fowlerii* y, en ocasiones, en las encefalitis

Tabla 8.1. Diagnóstico diferencial del origen de la sangre en el LCR

	Punción lumbar traumática	*Hemorragia subaracnoidea*
Coloración del líquido sobrenadante (LCR centrifugado)	Ausente, pero si eritrocitos > 100 000/mm^3 puede observarse una xantocromía ligera	Eritrocromía en pocas horas y luego xantocromía (inicio después de 2-6 h y dura de 3-6 semanas)
Cuenta de eritrocitos en tubos seriados	Decreciente	Constante
Formación de coágulo de sangre	Rápida	Más lenta
Gota en papel de filtro	Dos zonas: una roja central y otra incolora por los bordes	Color uniforme rosado o rojo

booksmedicos.org

booksmedicos.org

por enterovirus, virus echo 9, y equina oriental. Los pacientes que están inmunocomprometidos (bajo quimioterapia o radiación), con frecuencia, no presentan respuesta inflamatoria.

Ante la ausencia de leucocitosis en sangre la detección de más de 45 leucocitos/mm^3 en el LCR indica una pleocitosis previa. En este caso se aprecian los valores de los leucocitos en el LCR en proporción con los de la sangre periférica. La contaminación por sangre del LCR por la punción lumbar conduce a la elevación del número de leucocitos. Un estimado del número de leucocitos/mm^3 real se obtiene restando 1 leucocito por cada 1 000 eritrocitos cuando el hemograma es normal. Por ejemplo: cuando el LCR contiene 20 000 eritrocitos/mm^3 y 200 leucocitos/mm^3 se esperan 20 leucocitos añadidos por la sangre y el conteo corregido es 180 leucocitos/mm^3. Cuando existe anemia o leucocitosis en el hemograma se determina el número de leucocitos en el LCR previamente a la punción mediante la fórmula: [(leucocitos en sangre X eritrocitos en LCR)/eritrocitos en sangre] X 100.

Para corregir el valor de proteínas del LCR debido a la adición de sangre por la punción traumática se resta 1 mg por cada 1 000 eritrocitos. Por ejemplo: cuando el LCR contiene 20 000 eritrocitos/mm^3 y el total de proteína es 220 mg/dL, el valor corregido de proteína está cercano a los 200 mg/dL. Estas correcciones solo son fiables cuando la determinación del conteo celular y el total de proteínas se efectúa a partir del mismo tubo.

El hallazgo de macrófagos sin material intracelular es un dato inespecífico que puede ocurrir en la herniación discal, infiltración neoplásica de las meninges, tumores espinales, traumatismo craneal, ictus, esclerosis múltiple, vasculitis, e infecciones.

Tabla 8.2. Valores normales del estudio citoquímico del LCR

Variables	*Valores normales*
Glucosa	40-80 mg/dL o 1,98-3,33 mmol/L*
Lactato	1,2-2,1 meq/L o < 2,8-3,5 mmol/L
Oxalatos	25,5 ± 9,2
Amoníaco	30,0 g/dL
Proteínas totales	15-45 mg/dL o0,15-0,45 g/L (en región lumbar)
Prealbúmina	1-7 % de las proteínas
Albúmina	49-73 % de las proteínas
Globulina *alfa*$_1$	3-7 % de las proteínas
Globulina *alfa*$_2$	6-13 % de las proteínas
Globulina *beta* (*beta*$_1$+ tau)	9-19 % de las proteínas
Gammaglobulina	3-12 % de las proteínas
Apolipoproteína E	1,6 % de las proteínas (6 mg/L)
Proteína básica de mielina	0,0001 % de las proteínas (0,5 µg/L)
Proteína Tau	< 200 ng/L
Beta amiloide	> 600 ng/L
Osmolalidad	281 mosm/L
pH	7,31 ± 0,028
Na^+	138-150 mmol/L
K^+	2,7-3,9 mmol/L
Mg^{2+}	0,38-1,4 mmol/L
Ca^{2+} libre	1,05-1,35 mmol/L
Cl^-	116-127 mmol/L
Fósforo inórganico	1,1 mmol/L
Células blancas	0-5 linfocitos/mL (o /µL, /mm^3, x 10^6/L); en niños hasta 20 linfocitos/mL
Células rojas	0-5 hematíes/µL
Presión de salida	7-18 cm de agua (hasta 25 cm de agua en adultos obesos)**

*> 40 % de la glucemia.
**1 mm Hg equivale a 13,6 mm de agua.

Proteína total y albúmina

La prueba cualitativa rápida utilizable para detectar aumento de las proteínas es la de Pandy . En esta se añade una solución diluida de fenol a la muestra de LCR para producir una turbidez proporcional a la cantidad de proteínas presentes. Para una mayor exactitud se requiere utilizar el ácido sulfosalicílico y la cuantificación de la turbidez con un colorímetro. Con la electroforesis se obtiene una información mucho más detallada del tipo de proteínas en el LCR (Tabla 8.2).

El cociente de concentración de albúmina LCR/sangre (Q_{alb}) puede también utilizarse para evaluar la integridad de la barrera hematoencefálica. La Q_{alb} no es influida por la síntesis intratecal de proteínas y es corregida por la concentración plasmática de albúmina. La concentración de proteína total y Q_{alb} es menor en el LCR ventricular y es mayor en el saco lumbar.

Un hallazgo anormal común es la pleocitosis con hiperproteinorraquia que se observa en la meningoencefalitis y meningomielitis. La disociación albuminocelular (hiperproteinorraquia aislada) es sugestiva de enfermedad degenerativa del SNC, tumores encefálicos y espinales, y de la aracnoiditis espinal con bloqueo del espacio subaracnoideo. La xantocromía con coagulación fácil e hiperproteinorraquia aislada caracterizan al síndrome de Froin (ocurre por aislamiento o tabicación infratumoral). La esclerosis múltiple y la neurosífilis pueden aumentar el contenido de globulinas con pocos elementos mononucleares. En contraste, la disociación celular-proteínica (pleocitosis aislada) se observa en diversas enfermedades neurológicas. En la encefalitis por VHS la concentración de proteínas pue-

booksmedicos.org

booksmedicos.org

de ser normal en la mitad de los pacientes durante la primera semana de enfermedad.

Glucosa y lactato

La concentración de glucosa del LCR es reflejo de los niveles plasmáticos con un retraso de 30-60 min. Para la valoración precisa de la glucosa en el LCR se debe comparar con una muestra de sangre, si es posible, en un rango de 30-60 min antes de realizar la punción lumbar.

La determinación de la glucosa debe realizarse, de inmediato, después de la obtención del LCR. Una elevación de la concentración de la glucosa no tiene una importancia diagnóstica específica y se relaciona con la elevación de la glucemia (en la diabetes mellitus). En la meningitis bacteriana aguda la glucorraquia puede llegar a cero por la actividad infecciosa y leucocitaria. Una disminución menor se observa en la meningitis linfocitaria, absceso cerebral, enfermedades degenerativas y tumores superficiales (metástasis leptomeníngeas). La hipoglucorraquia puede también ocurrir en la meningitis química por inyecciones intratecales y en la hemorragia subaracnoidea. La disminución significativa de la glucorraquia es inusual en las encefalitis virales.

La concentración de lactato en el LCR tiene una relevancia similar a la razón de glucosa en LCR/glucemia. El lactato en el LCR tiene una concentración independiente a la sanguínea. Excepto en las enfermedades mitocondriales, la concentración de lactato en el LCR se correlaciona, de manera inversa, con la razón glucosa del LCR/glucemia. Un incremento del nivel de lactato puede detectarse precozmente en comparación con la hipoglucorraquia.

Pruebas microbiológicas y serológicas

En los procesos infecciosos se deben solicitar las tinciones del sedimento del LCR con coloración de Gram y una coloración ácido-resistente para detectar tuberculosis. La incapacidad de observar microorganismos en el frotis no debe interpretarse como ausencia de estos. Al comienzo de la meningitis meningocócica puede producirse un resultado falso negativo debido a la hipoproteinorraquia; además, el LCR debe cultivarse en diversos medios para descartar infecciones bacterianas, micóticas y tuberculosas. En determinados trastornos clínicos se requiere aplicar tinta china a la muestra del LCR para demostrar los criptococos. Estos pueden confundirse con los leucocitos en los informes estándar Al añadir tinta china la cápsula del criptococo aparece como un disco transparente rodeado de partículas negras de carbón.

Prueba de aglutinación de látex

Cuando no se identifica el agente causal de la infección del SNC en un frotis de LCR aplicando la coloración de Gram, se indica la detección de antígenos bacterianos mediante aglutinación de látex. Esta prueba coadyuvante permite el diagnóstico rápido de meningitis por *Haemophilus influenzae* tipo b, meningococo (grupos A, B, C y Y), neumococos y estreptococos del grupo B. La *Escherichia coli* K1 y el meningococo del serogrupo B poseen reactividad cruzada y puede ocasionar un falso positivo para el reactivo este último.

Prueba VDRL

Se indica para el diagnóstico de sífilis por ser poco costosa, accesible y no requerir un laboratorio especializado. En el LCR, el VDRL es muy específico para el diagnóstico de neurosífilis (valor cercano a 100 %), pero su sensibilidad es muy baja (40-60 %). Esta prueba puede proporcionar algún resultado falso positivo en una punción traumática. Si la neurosífilis posee una elevada sospecha diagnóstica, la prueba de absorción de anticuerpo fluorescente (FTA-Abs) en el LCR es más segura que la VDRL. La negatividad del VDRL en el LCR no excluye la neurosífilis. La prueba FTA-Abs en el LCR es mucho más sensible que el VDRL, pero pueden ocurrir falsos positivos frecuentes por el paso de anticuerpos a través de la barrera hematoencefálica, o por punciones lumbares traumáticas. Para detectar los fracasos terapéuticos se sugiere el estudio del LCR como mínimo a los 6 meses tras el tratamiento. La celularidad puede aumentar en las dos primeras semanas, pero tiende a descender a los 3 meses y desaparece a los 6 meses. Las proteínas descienden y se normalizan antes del año. Los títulos de VDRL en el LCR deben desaparecer o descender cuatro veces su valor , aunque pueden ser positivos con títulos bajos (inferiores a 1/4) durante años. Los valores de anticuerpos antitreponémicos descienden, pero raramente llegan a desaparecer (el índice de THPA se hace menor que 70).

Prueba de la polimerasa

La prueba de amplificación rápida del ADN con reacción en cadena de la polimerasa es importante para el diagnóstico de la encefalitis por VHS, virus varicela zoster, citomegalovirus, y virus Epstein-Barr . La

booksmedicos.org

booksmedicos.org

técnica es muy sensible, es rápida (demora entre 6-8 h), requiere un pequeño volumen de LCR, y es altamente específica para el virus del herpes, si no se amplifican las secuencias de ADN de otros virus. En la encefalitis herpética puede existir un resultado negativo dentro de las primeras 72 h de enfermedad, y es positivo en las determinaciones realizadas luego de 24-48 h. Los análisis de los títulos de anticuerpos en sangre y LCR (anticuerpo anti-VHS-1) pueden brindar resultados positivos o negativos falsos. También puede ser útil la búsqueda de antígenos virales (por inmunovaloración ligada a enzimas).

Pruebas para la detección de inmunoglobulinas

El incremento de las inmunoglobulinas indica la presencia de una respuesta inflamatoria del SNC y puede ocurrir en diversas enfermedades immunes o infecciosas. El estudio de las globulinas, las bandas oligoclonales por enfoque isoeléctrico y el cálculo del índice de IgG se indican ante la sospecha de esclerosis múltiple.

Análisis cuantitativo de la síntesis intratecal de inmunoglobulina

La síntesis intratecal de inmunoglobulina se detecta en varias enfermedades, principalmente las inflamatorias del SNC. Existe una relación estrecha entre la Q_{alb} y el cociente de la concentración de IgG LCR/ IgG suero (Q_{IgG}) que condujo al desarrollo del índice IgG (Q_{IgG}/Q_{alb}). El índice de IgG >1,7 indica la probabilidad de esclerosis múltiple y puede usarse como prueba de cribado para determinar la síntesis intratecal de IgG.

La fórmula hiperbólica de Reiber y el índice de inmunoglobulina extendido de Öhman se basan en la demostración de relaciones no lineales entre la Q_{alb} y los cocientes de concentración LCR/sérico para la IgG, IgA e IgM. Estas fórmulas son útiles para la valoración de los pacientes con esclerosis múltiple y otras enfermedades del SNC.

Análisis cualitativo (oligoclonal) de la síntesis intratecal de inmunoglobulina

Es el procedimiento preferible porque tiene alta sensibilidad y especificidad. Con las técnicas de electroforesis se clasifica la respuesta humoral acorde con el número de clones de anticuerpos producidos (respuesta monoclonal, oligoclonal o policlonal). En la actualidad se prefieren las técnicas de enfoque isoeléctrico e inmunofijación. El análisis debe realizarse en LCR no concentrado y ser comparado con una muestra de sangre corrida, simultáneamente, en una pista adyacente.

En los pacientes con esclerosis múltiple se sintetizan las gammaglobulinas en el SNC y estas migran mediante electroforesis como poblaciones discretas anormales (bandas oligoclonales). Este hallazgo en el LCR y no en la sangre resulta, en particular, es útil como criterio de laboratorio para el diagnóstico de la esclerosis múltiple. El resultado es positivo en más de 90 % de los pacientes con esclerosis múltiple. En ciertas variantes graves de la esclerosis múltiple (mielopatía necrótica y enfermedad de Devic), por lo general, las bandas oligoclonales están ausentes. No obstante, cuando la sospecha clínica es alta, pero los resultados del examen del LCR son equívocos, negativos, o muestran solo una sola banda, debe considerarse la repetición del estudio del LCR.

Las bandas oligoclonales pueden detectarse con diferente rango de frecuencia en otros trastornos del SNC: autoinmunes (neurolupus, neuro-Behçet, neurosarcoidosis, uveomeningitis de Harada); infecciones (encefalitis, meningitis, sífilis, enfermedad de L yme, panencefalitis esclerosante subaguda, neuro-sida); tumores y trastornos hereditarios (ataxia-telangiectasia, adrenoleucodistrofia). Dichas enfermedades se distinguen, usualmente, de la esclerosis múltiple por las manifestaciones clínicas.

Pruebas para el diagnóstico de neoplasias

Mediante el estudio del LCR se puede detectar células malignas ouna elevación de marcadores tumorales en los linfomas primarios del sistema nervioso o los germinomas, y así lograrse el diagnóstico específico.

El examen citológico del LCR puede ser útil en el diagnóstico de meningitis neoplásica en pacientes con tumores cerebrales metastásicos y en la gliomatosis leptomeníngea. En pacientes con linfoma primario del SNC relacionado con sida, la reacción en cadena de la polimerasa puede usarse para detectar el ADN del virus Epstein-Barr en el LCR.

Biopsia muscular, de nervio periférico, de piel y cerebral

Las biopsias son procedimientos que demandan de una técnica quirúrgica y microscópica precisa. Una muestra técnicamente apropiada le crea al neurólogo las bases para una información diagnóstica certera. Para la biopsia, primero corresponde obtener el consentimiento informado por razón de la explicación oral y el llenado por el paciente de un documento impreso que recoja la

booksmedicos.org

booksmedicos.org

indicación, técnica y complicaciones en un lenguaje sencillo. Es aconsejable realizar la biopsia en un centro con experiencia en la obtención de la muestra bajoanestesia, en su procesamiento para estudio, y en la interpretación del material. Para acompañar a la muestra al laboratorio se debe confeccionar previo a la obtención de la muestra un documento de solicitud de biopsia que resuma los datos clínicos y electrofisiológicos. La rápida conservación de la muestra se potencia con la entrega inmediata a un técnico en neuropatología presente en el momento de la cirugía.

Biopsia muscular

Para seleccionar el músculo a biopsiar deben tenerse en cuenta los criterios siguientes:

- Usar los mismos músculos para cada biopsia: los músculos que se les indican biopsia, con frecuencia, son el bíceps, el deltoides, el cuádriceps o el gemelo. Al seleccionar estos músculos el examinador puede reconocer las variaciones más fácilmente; además, los cambios sutiles que pueden aceptarse como normales en un músculo pueden ser anormales en otros.
- El músculo escogido debe estar débil moderadamente. Es deseable una potencia de 4/5 acorde con la escala del British Medical Research Council. El músculo elegido debe estar afectado, pero no destruido por la enfermedad. Cuando el músculo tiene una debilidad severa se puede empañar la afección original al hallarse en el estadio atrófico final donde las fibras musculares se han reemplazado por tejido graso y fibroso.
- El sitio del músculo a biopsiar debe estar libre de traumatismos. Incluye la biopsia previa, inyección i.m. reciente o la inserción de agujas de EMG El traumatismo local produce necrosis e inflamación muscular La EMG es útil para elegir el músculo para la biopsia, pero se debe tener en cuenta, no obtener tejido del sitio reciente donde se colocó la aguja. En el paciente con miopatía simétrica se debe examinar con EMG siempre el lado derecho y efectuar la biopsia en el lado izquierdo (teniendo en cuenta que la mayoría de los pacientes son diestros).
- Cuando la enfermedad tiene una distribución focal o distal, se selecciona el músculo extensor del carpo radial o el tibial anterior. En ciertos casos puede ser útil la TC muscular o la RM para determinar la distribución de la afección y seleccionar el músculo.
- Evitar las secuelas visibles o significativas. La cicatriz por biopsia en el muslo es menos evidente que en la extremidad superior; asimismo, debe evitarse la biopsia de un músculo facial y en los músculos pequeños de la mano con funciones claves.
- Obtener la muestra apropiada. La indicación, el tamaño y el número delas biopsias dependen dela edad del paciente y de las pruebas que se requieren para el diagnóstico de la enfermedad sospechada.

Indicaciones

La biopsia de músculo tiene indicación de primera línea por brindar anormalidades específicas (alto valor diagnóstico) en los ámbitos siguientes:

- Sospecha de miopatías inflamatorias y monitorización de la respuesta al tratamiento.
- Contribuir al diagnóstico de enfermedades sistémicas, en las que puede existir afectación muscular, muchas veces subclínica (vasculitis, sarcoidosis).
- Sospecha de distrofias musculares con anormalidades estructurales y sin disponibilidad del examen genético (sarcoglicanopatías).
- Sospecha clínica o electrofisiológica de citopatías mitocondriales (detección de fibras rojas rasgadas y fibras citocromo C oxidasa negativa).
- Sospecha clínica o electrofisiológica de miopatía metabólica, excepto en pacientes con enfermedad de McArdle clínicamente probable (en especial, si tienen un familiar afectado) donde es más apropiado el análisis genético de la sangre periférica.
- Casos excepcionales en los que resulta difícil distinguir clínica o electrofisiológicamente entre un proceso miopático o neurógeno (atrofia muscular espinal, algunas miopatías).

Su utilidad se considera de segunda línea por detectar alteraciones sugestivas en:

- Enfermedades neuromusculares que pueden confirmarse por pruebas electrofisiológicas (miastenia grave y síndromes relacionados, enfermedad de la neurona motora).
- Enfermedades genéticas donde está disponible el diagnóstico por análisis genético (distrofias musculares de Becker y Duchenne, distrofia facioescapulohumeral, distrofia miotónica, atrofia muscular espinal).

Además, la biopsia de músculo no debe de indicarse en las situaciones siguientes:

- Ausencia de historia específica con normalidad del examen clínico, la CPK y la EMG
- Para el diagnóstico de enfermedades de la unión neuromuscular (con excepción de los síndromes miasténicos congénitos), miotonías, parálisis periódicas y miopatías endocrinas.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Técnica de realización

Las modalidades principales de obtención de la muestra son: bajo anestesia local, sin infiltrar el músculo con biopsia a cielo abierto, y biopsia por punción con aguja. Esta última es menos invasora, más rápida y puede realizarse en una sala limpia; sin embargo, la biopsia por punción brinda una muestra pequeña que dificulta su orientación al congelarla, y puede obviar las lesiones focales o parcheadas.

El procedimiento, a cielo abierto, permite obtener un bloque de vientre del músculo cortado con limpieza, de 1-2 cm de longitud, cuya contracción se impide mediante unas pinzas o un depresor lingual atado a toda su longitud. La muestra debe ser envuelta en una gasa humedecida con suero salino y se transportará, de inmediato, al laboratorio. Con un bisturí fino se efectúa la división de la muestra en varios fragmentos para aplicar diferentes técnicas. El fijador preferido es el paraformaldehído a 4 % y , si no está disponible, la formalina neutral a 10 % es una alternativa aceptable para el examen con microscopio óptico. Pero, si el paraformaldehído no está disponible y se anticipa la necesidad de la microscopia electrónica, una pequeña parte del músculo puede ponerse, directamente, en glutaraldehído a 3 %. Después del periodo de fijación, una muestra se procesa con parafina. Las muestras adicionales, de inmediato, deben ser congeladas (análisis histoquímico y bioquímico) y fijadas (microscopia electrónica).

Cuando se requiere una decisión urgente, a partir del hallazgo de la biopsia (miopatía necrótica o inflamatoria aguda), el examen preliminar puede realizarse solo con la tinción de hematoxilina-eosina. Esto permite determinar el tamaño de las fibras, aunado a la presencia de necrosis, regeneración, inflamación y fibrosis intersticial. La observación de diferentes niveles de la biopsia ayuda a detectar infiltrados inflamatorios parcheados.

Otras tinciones que aportan datos claves sobre la morfología muscular y deben aplicarse sistemáticamente para un examen más preciso son:

- Miosina ATPasa pH 4,3; 4,6 y 9,4. Permite la diferenciación de tipos de fibras, la detección de afectación selectiva de tipos de fibras, y la distribución de tipos de fibras musculares. Es una técnica laboriosa e intensiva.
- Tricrómica de Gomori modificada. Considera las fibras rojas rasgadas y los cuerpos de nemalina.
- Oil Red O/Sudan negro (lípidos) y ácido peryódico de Schiff (glucógeno y otros polisacáridos).
- Enzimas oxidativas. Nicotinamida adenina dinucleótido tetrazolio reductasa (NADH-TR; arquitectura miofibrilar, mitocondrias), fosfatasa ácida (lisosomas, macrófagos, vacuolas), citocromo C oxidasa (miopatía mitocondrial), succínico deshidrogenasa.

El análisis histoquímico e inmunohistoquímico, y la microscopia electrónica son técnicas adicionales con indicaciones precisas. Cuando se requiera, el músculo se guarda a -70 °C para un examen completo posterior (análisis del ADN).

Valoración diagnóstica

En ocasiones, las alteraciones de la biopsia son inespecíficas y comunes a distintas enfermedades. Por esta razón debe efectuarse, previamente, una evaluación clínica detallada, historia familiar, analítica sanguínea y estudio electrofisiológico. En algunas miopatías es necesario el estudio bioquímico o genético para confirmar el diagnóstico; además, para potenciar la capacidad diagnóstica de la biopsia muscular se requiere la sospecha de la enfermedad y esta posibilidad debe transmitírsele al histopatólogo. En determinadas miopatías el examen será normal a menos que se aplique la tinción específica. De igual forma, una biopsia muscular normal no excluye una miopatía rara.

Los aspectos generales a valorar en la biopsia muscular son:

- Tamaño (atrofia, hipertrofia) y forma (redondeadas, anguladas) de las fibras musculares.
- Existencia de núcleos centrales (más de 3 % sugiere miopatía).
- Presencia de fenómenos de necrosis, fagocitosis, regeneración, infiltrados inflamatorios, fibrosis, infiltración grasa (en procesos crónicos).
- Presencia de vacuolas o depósitos anómalos (glucógeno, lípidos, amiloide).
- Trastornos arquitecturales con enzimas oxidativas (alteraciones mitocondriales, cuerpos centrales, fibras apolilladas (*molth-eaten*), fibras en diana, fibras borradas, fibras lobuladas, masas sarcoplásmicas, cuerpos citoplasmáticos.
- Distribución de las fibras. Predominio de un tipo de fibras, afectación selectiva de un tipo de fibras, agrupación por tipos (Fig. 8.2).

La biopsia muscular, según el trastorno específico, puede informar la presencia de atrofia de desnervación, necrosis segmentaria de las fibras musculares y regeneración, inflamación y vasculitis, alteraciones en el número y el tamaño de las fibras, y cambios inusuales (Tabla 8.3).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

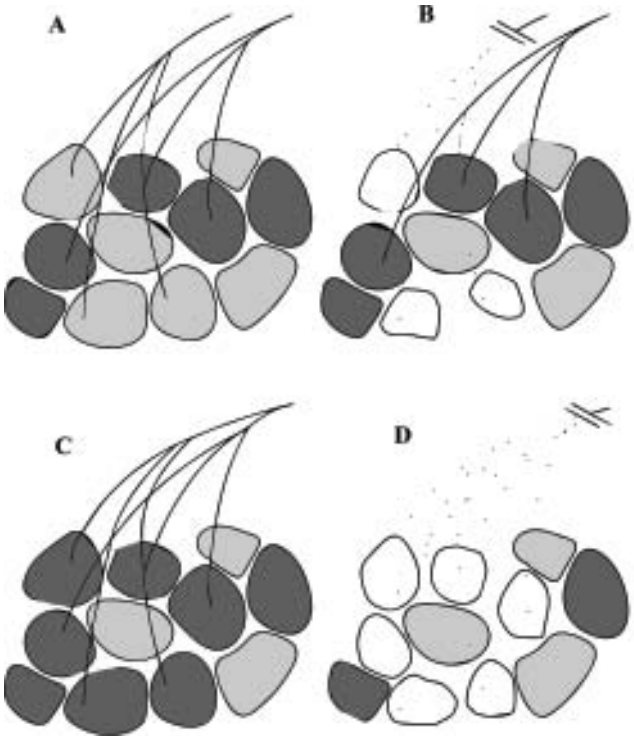


Fig. 8.2. Patrones de cambios que se observan en la biopsia muscular como consecuencia de una lesión de la fibra nerviosa. A. Patrón en mosaico normal donde varias fibras musculares tienen igual inervación. B. Atrofia selectiva de las fibras musculares debido a la lesión de la fibra nerviosa que la inervaba (desnervación). C. Patrón de agrupación por tipos (reinervación colateral de las fibras musculares desnervadas a partir de una fibra nerviosa vecina). D. Atrofia de grupos de las fibras musculares debido a la desnervación del territorio previamente inervado. Los últimos tres patrones pueden coexistir originando un patrón complejo.

Tabla 8.3. Datos de la biopsia muscular útiles para diferenciar una miopatía de un proceso neurógeno

Aspectos	*Miopatía*	*Proceso neurógeno*
Forma de las fibras	Redondeadas (excepción: atrofia selectiva tipo II, distrofia facio-escápulo humeral, distrofia oculofaríngea)	Anguladas (excepción : atrofia muscular espinal)
Distribución de las fibras atróficas	Dispersas (miopatía o atrofia por desnervación aguda) o agrupadas pertenecientes a los 2 tipos (distrofias musculares)	Agrupadas pertenecientes al mismo tipo (atrofia por desnervación con reinervación)
Distribución de los tipos de fibras	Predominio de fibras de tipo I (especialmentelas miopatías congénitas)*	Agrupación por tipos (atrofia por desnervación con reinervación)

*Puede aparecer atrofia selectiva tipo I (algunas miopatías estructurales, distrofia miotónica) o de tipo II (miopatía por esteroides, desuso, caquexia).

En las miopatías inflamatorias la biopsia muscular demuestra necrosis, fagocitosis de fibras, regeneración e infiltrados inflamatorios perivasculares y perifasciculares.

En la forma idiopática pueden hallarse dos patrones: en la polimiositis el infiltrado de células T se ubica principalmente en el interior de los fascículos musculares y alrededor de las fibras musculares sanas y en la dermatomiositis la inflamación es predominantemente perivascular o en los tabiques interfasciculares, y alrededor de los fascículos musculares. La atrofia perifascicular es diagnóstica de dermatomiositis, aún sin inflamación. La inmunofluorescencia en la dermatomiositis revela la presencia del complejo de ataque a la membrana del complemento en los vasos sanguíneos.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

En la artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, enfermedad mixta del tejido conjuntivo y en el síndrome de Sjögren, puede aparecer un cuadro de miopatía inflamatoria semejante a la polimiositis o, más habitualmente, una miositis focal. La presencia de granulomas indica sarcoidosis y otras polimiositis granulomatosas.

En la miositis por cuerpos de inclusión aparecen infiltrados endomisiales discretos formados principalmente por linfocitos T, inclusiones eosinófilas en el citoplasma, inclusiones basófilas de aspecto granular dispuestas en los bordes de vacuolas festoneadas (*rimmed vacuoles*), grupos de fibras atróficas, fibras anguladas formando grupos, y fibras "rojo-rotas" que traducen el cúmulo de mitocondrias.

En la distrofia muscular de Duchenne se observa un patrón distrófico (fibras atróficas redondeadas, a veces agrupadas) con intensa fibrosis endomisial, fibras hipercontraídas, diferentes grados de miofagia y necrosis, disminución de fibras 2B y aumento de fibras 2C. En la variante de Becker se muestra un patrón distrófico con afectación focal frecuente y en etapas avanzadas puede sugerir un patrón de desnervación.

Actualmente en centros de referencia se efectúa la biopsia percutánea con aguja que puede ser suficiente para el diagnóstico de ciertas distrofias musculares. En este contexto se realiza el estudio de la proteína (distrofina en el caso de las distrofias de Duchenne/Becker) mediante la inmunohistoquímica e inmunotransferencia muscular (Western blot), y especialmente, los estudios genéticos (reacción en cadena de la polimerasa, Southern blot, análisis de ligamiento a marcadores polimórficos y secuenciación), para determinar la afectación causal (deleciones, duplicaciones, mutaciones puntuales).

Otros patrones semiológicos característicos aparecen en las enfermedades siguientes:

- En la distrofia oculofaríngea existen fibras atróficas anguladas, con aumento de actividad oxidativa, vacuolas festoneadas, y cúmulos de filamentos intranucleares.
- En las miopatías dismadurativas y estructurales se puede presentar: predominio y atrofia selectiva de fibras tipo I, ausencia de mitocondrias y en el centro de la fibra hay cuerpos cilíndricos (miopatía central core); múltiples áreas con baja densidad de mitocondrias con predominio y atrofia selectiva de las fibras tipo I (miopatía por múltiples cuerpos centrales); bastoncillos subsarcolémicos con predominio y atrofia selectiva de fibras tipo I (miopatía nemalínica); núcleos centrales y únicos con marcado predominio y atrofia selectiva de fibras tipo II (miopatía centronuclear o miotubular) y predominio de las fibras tipo I con diámetro normal o ligeramente reducido asociado con hipertrofia de fibras de tipo II (desproporción congénita del tamaño de las fibras).
- Citopatías mitocondriales. Son características las fibras "rojo-rotas" y las alteraciones del patrón oxidativo (aumento de la actividad oxidativa con dinucleótido de nicotinamida adenina reducido, aumento o disminución de la actividad de citocromo oxidasa). Con frecuencia aparece aumento del glucógeno libre y vacuolas lipídicas.
- Glucogenosis. Puede aparecer cúmulos de glucógeno en el interior de los lisosomas que se tiñen con fosfatasa ácida, vacuolas en el citoplasma de las fibras, y degeneración granular basófila de algunas fibras; sin embargo, la ausencia aparente de acumulación de glucógeno con la tinción no descarta algunas glucogenosis (enfermedad de McArdle y glucogenosis tipo IV).
- Miopatías lipídicas. Existen gotas lipídicas en las fibras tipo I.
- Miopatía miofibrilar con acumulación de desmina. Se indica por los focos de destrucción de miofibrillas (depósitos de material amorfo rojo-azulado con tinción tricrómica) e inclusiones citoplasmáticas formadas por restos de miofibrillas (estructuras hialinas), vacuolas festoneadas.

Biopsia de nervio periférico

Actualmente se puede acceder a diferentes nervios periféricos para precisar el diagnóstico.

Indicaciones

La biopsia de nervio periférico tiene una indicación de primera línea por brindar anormalidades específicas (alto valor diagnóstico) en las neuropatías siguientes:

- Neuropatías inflamatorias. Vasculitis, sarcoidosis, lepra.
- Neuropatías disproteinemicas. Amiloidosis, paraproteinemica (especialmente gammapatía IgM).
- Neuropatías genéticas. Neuropatía hereditaria con propensión a la parálisis por presión, déficit del plegamiento de la mielina, neuropatía axonal gigante.
- Trastornos metabólicos. Leucodistrofia metacromática, enfermedad de Krabbe, enfermedad de Fabry enfermedad con cuerpos de poliglucosano.
- Infiltración tumoral.
- Neuropatías tóxicas. Amiodarona, n-hexano.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Además, puede servir como prueba de segunda línea por detectar alteraciones sugestivas en:
- CIDP.
- Neuropatías genéticas. Forma desmielinizante de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth.
- Trastornos metabólicos. Diabetes, enfermedad de Refsum.
- Neuropatías de fibras pequeñas.

La biopsia de nervio sural se utiliza como principal instrumento de investigación de las polineuropatías debido a que es accesible a nivel del maléolo lateral, su estructura se ha estudiado, ampliamente, en sujetos sanos y enfermos, y el déficit sensitivo resultante se confina a un área pequeña de la parte dorsolateral de la pierna. El déficit sensitivo residual puede minimizarse, de manera teórica, cuando se realiza una biopsia de un grupo de fascículos; no obstante, la biopsia fascicular no es recomendable ante la sospecha de vasculitis. La combinación de la biopsia del nervio sural con la del músculo vasto lateral no aumenta, significativamente, la certeza diagnóstica en la neuropatía por vasculitis.

La biopsia del nervio peroneo superficial en el tercio medio de la pierna es una alternativa en la extremidad inferior y tiene la ventaja de permitir el acceso al músculo peroneo breve a través de la misma incisión. La biopsia de nervio y músculo combinada se recomienda para incrementar las posibilidades diagnósticas en el paciente con sospecha de vasculitis y reducir las complicaciones neurológicas dolorosas. Esta última técnica tiene la desventaja de que el nervio obtenido puede haber recibido múltiples traumas externos por su ubicación superficial.

En pacientes con neuropatía predominante en la extremidad superior, el nervio radial superficial, o la rama cutánea dorsal del nervio lunar, se les puede realizar biopsia en la muñeca, ya que esta muestra es útil en la lepra sin lesiones cutáneas.

En ocasiones, se efectúan biopsias de un fascículo del nervio radial superficial o los nervios del músculo pedio, o extensor corto de los dedos del pie asociado a un fragmento del músculo. La neuropatía inflamatoria crónica y la neuropatía vasculítica pueden descubrirse por medio de esta biopsia, cuando los potenciales de acción sensitivos del nervio safeno externo son normales. Las biopsias de pequeñas raíces L1 y L2 permiten establecer el diagnóstico de linfoma infiltrativo.

La biopsia de los nervios señalados brinda información útil en pacientes con neuropatía con afectación sensitiva. Para aquellos con neuropatía motora pura se puede requerir una muestra del nervio y músculo de pequeña importancia funcional (nervio al músculo gracilis).

Al nervio seleccionado se le realiza la biopsia en el lado más afectado acorde con las manifestaciones clínicas y electrofisiológicas. Un nervio con potencial de acción sensitivo conservado no se le debe realizar biopsia, a menos que exista una alta sospecha de neuropatía pura de fibras pequeñas, de otra manera la precisión diagnóstica será baja y el paciente será sometido a un procedimiento agresivo innecesario.

Técnica de realización

El nervio sural preferentemente se le realiza la biopsia por detrás del maléolo lateral. El procedimiento puede dificultarse en pacientes obesos, con edema o con várices en los tobillos. Debe efectuarse una técnica quirúrgica cuidadosa para evitar los artefactos por aplastamiento, angulación, o estiramiento de las fibras nerviosas. A menos que se trate de un niño o un paciente no cooperador, la biopsia se efectúa bajo anestesia local. La cirugía se ejecuta en un salón bajo condiciones estériles.

El paciente puede ser egresado al día siguiente del procedimiento; se le indica que mantenga seca la piel por 48 h y que lave, a diario, con agua y jabón la herida, y acuda para retirarse las suturas a los 7-10 días, no tomar anticoagulantes o esteroides, y evitar los esfuerzos físicos por 14 días. Las complicaciones de la biopsia incluyen la infección y dehiscencia de la herida, seudoneuromas dolorosos del muñón, disestesias persistentes del talón y tromboflebitis. El déficit sensitivo residual desaparece, por lo general, a los 18 meses debido a la reinervación colateral.

El segmento de nervio extraído se divide en pequeñas partes para diferentes investigaciones. Una parte de 3-4 mm de largo de uno de los extremos se congela rápido en nitrógeno líquido para proceder al examen de lípidos e inmunohistoquímico. Aproximadamente 1,5 cm de largo se fija en glutaraldehído y, subsiguientemente, en tetróxido de osmio, para así ser deshidratado con concentraciones crecientes de etanol absoluto e incluido en resinas. Las secciones semifinas (0,5 µm) pueden cortarse de estos bloques plásticos, lo que potencia la resolución al ser comparada con los especímenes fijados en parafina. La mayoría de la información estructural sobre la mielina, axones y otros componentes nerviosos se obtiene al analizar las secciones en resina con el microscopio óptico. Dentro de las técnicas de tinción se incluyen hematoxilina y eosina, Weigert Pal para mielina, gless Marsland para axones, tricrómica de Masson, y rojo congo (para depósitos de amiloide). Acorde con

booksmedicos.org

booksmedicos.org

la situación clínica se indica la tinción de Ziehl-Neelsen, o auramina para la lepra, oil red O y sudán negro para lípidos, cresil violeta para materialmetacromático y ácido peryódico de Schiff para polisa-cáridos (cuerpos de poliglucosano).

Valoración diagnóstica

Con el microscopio convencional, acorde con el trastorno específico, pueden hallarse los datos siguientes:

- Lesiones axonales. Degeneración activa (restos axonales en interior de células de Schwann o en macrófagos, o voides axonales), pérdida de axones mielínicos o amielínicos (uniforme o focal), atrofia axonal, axones gigantes, regeneración axonal (figuras de *sprouting*).
- Lesiones de la mielina. Desmielinización primaria o secundaria a daño axonal, signos de mielinización anormal (bulbos de cebolla, alteraciones en la periodicidad y compactación de la mielina, aumento o disminución del grosor de las vainas de mielina, y formación de tomáculas).
- Inflamación local con celularidad distintiva. Neutrófilos (vasculitis necrótica), linfocitos (vasculopatías, enfermedades autoinmunes), eosinófilos (vasculitis tipo Churg-Strauss, granulomatosis de Wegener), células espumosas (lepra lepromatosa, lipidosis), granulomas (sarcoidosis, lepra tuberculoidea), células plasmáticas (discrasias sanguíneas, vasculitis), e infiltrados perineurales (perineuritis, lepra).
- Cuerpos de poliglucosanos. Sugieren la enfermedad por cuerpos de poliglucosano, la glucogenosis tipoV, la enfermedad de Labora o los cambios por la ancianidad.
- Infiltración endoneural o en relación a vasos (amiloidosis, linfoma, sarcoide).
- Inclusiones anormales. Osmofílicas con periodicidad (leucodistrofia metacromática, enfermedad de Fabry, amiodarona, cloroquina), estructuras especulares (enfermedad de Krabbe, adrenoleucodistrofia), y otras inclusiones (leucodistrofia metacromática, enfermedad de Niemann-Pick, enfermedad de Fabry).
- Alteraciones del tejido conjuntivo. Edema endoneural (degeneración axonal aguda, CIDP) o fibrosis endoneural (lesión inespecífica resultado de la pérdida axonal).
- Alteraciones vasculares. Infiltrados inflamatorios en paredes vasculares y tejido conjuntivo de la vecindad (vasculitis) o proliferación de células endoteliales de los capilares endoneurales con inclusiones lamelares (enfermedad de Fabry).

La formación de bulbos de cebolla se origina por ataques repetidos de desmielinización y remielinización de los nervios periféricos resultando en la disposición concéntrica de las células de Schwann y colágena adyacente a los axones individuales. Se presenta en los trastornos desmielinizantes adquiridos recurrentes y las neuropatías hereditarias hipertróficas (neuropatía sensitiva de Dejerine-Sottas, forma hipertrófica de Charcot-Marie-Tooth, enfermedad de Refsum).

La separación de fibras nerviosas individuales para el examen (*teasing*) es un procedimiento consumidor de tiempo, pero muy útil cuando existe dificultad para distinguir una afección remielinizante de una regeneración, o en caso de que existan déficit de plegamiento de la vaina de mielina. El análisis morfométrico brinda información cuantitativa de la población de fibras mielínicas (densidad y número con cortes semifinos), el predominio de déficit de fibras pequeñas o grandes, y la tendencia hacia la hipomielinización e hipermielinización (con la medición de la razón entre el diámetro axonal y el diámetro total de la fibra). Ambas técnicas se recomiendan en casos dudosos y no como prácticas de rutina.

Las secciones en parafina se aplican al tejido remanente para el examen histoquímico o inmunohistoquímico. La inmunotinción para detectar inmunoglobulinas, diferentes tipos de amiloide, macrófagos y linfocitos es una técnica importante que brinda información rápida. Debe tenerse cuidado de examinar todas las secciones fijadas con cada marcador, porque el proceso inflamatorio puede ser parcheado.

La microscopia electrónica puede emplearse cuando la microscopia óptica no brinda suficientes detalles diagnósticos (axones amielínicos, en casos de lepra, amiloidosis, paraproteinemia). La técnica puede mostrar también anormalidades de los neurofilamentos y otras organelas en varias neuropatías tóxicas, metabólicas y hereditarias. El cúmulo de neurofilamentos se presenta en la neuropatía axonal gigante, intoxicación por hexacarbonos o acrilamida, y en las neuropatías de larga evolución.

La biopsia de nervio se indica en las neuropatías subagudas con posibilidades terapéuticas específicas, y no es necesaria como procedimiento diagnóstico sistemático. El objetivo de esta es definir la presencia y tipo de cambio neural. Se debe enfatizar en que no se debe indicar para diferenciar entre mielinopatía o axonopatía. La biopsia de nervio no está indicada en las polineuropatías axonales, excepto en centros especializados de investigación. Tampoco se requiere en las múltiples afecciones en que puede brindar información

booksmedicos.org

booksmedicos.org

diagnóstica útil, porque existen disponibles otros métodos alternativos menos agresivos.

Las dos principales indicaciones de biopsia de nervio periférico, clásicamente, son las neuropatías por vasculitis y la CIDP. En la actualidad, en la neuropatía por vasculitis, el diagnóstico es difícil de realizar basado solo en los datos clínicoelectrofisiológicos y, usualmente, se requiere de la biopsia del tejido afectado antes de iniciar el tratamiento. La neuropatía por vasculitis es rara, pero se mantiene como uno de las principales indicaciones de biopsia de nervio.

En la actualidad la necesidad de la biopsia de nervio para el diagnóstico de CIDP es controversial. Los criterios diagnósticos más recientes no requieren del resultado de la biopsia para plantear la entidad; sin embargo, la biopsia es importante en los enfermos con sospecha clínica de CIDP sin dato electrofisiológico de desmielinización, o con sospecha de vasculitis, o puede ser de utilidad para diagnosticar otro trastorno no sospechado. Debido a que la CIDP es un trastorno multifocal, y las fibras nerviosas motoras tienden a estar más afectadas que los nervios sensitivos (los nervios típicamente usados para la biopsia), la muestra de biopsia puede no demostrar desmielinación. Aunque en el trastorno existe un componente inflamatorio, este puede no ser prominente y puede no ser aparente en la biopsia. Por lo común los hallazgos característicos no se hallan en la mayoría de las muestras de biopsias.

Biopsia de piel

La neuropatía de fibras pequeñas se halla, con frecuencia, en la práctica clínica, pero puede obviarse ante la ausencia de estudios neurofisiológicos que investiguen las fibras nerviosas pequeñas. En comparación con la biopsia de nervio sural, la biopsia de piel es una herramienta poco invasora, menos costosa, más fácil de efectuar y brinda información segura de las fibras nerviosas pequeñas.

Indicaciones

Actualmente sus principales indicaciones son:

- Diagnóstico de pérdida de las fibras nerviosas pequeñas en pacientes con sensaciones dolorosas o quemantes en sus pies y examen clínico normal.
- Contribuye a la detección de degeneración de nervios somáticos en neuropatías consideradas autonómicas puras como el síndrome de Ross y la forma autonómica subclínica en personas con neuropatías dolorosas.
- Se puede repetir para monitorizar la evolución espontánea de la neuropatía (por diabetes o HIV) o el efecto de una intervención (reinervación de dermatomas en la neuropatía diabética, y regeneración nerviosa en la neuropatía sensitiva sensible a los esteroides).
- Valoración del sitio primario de la afección del nervio (polineuropatía axonal *versus* neuronopatía secundaria a neoplasias o síndrome de Sjögren).

La biopsia puede ejecutarse en la piel con pelos para valorar las fibras desmielinizadas y finamente mielinizadas, y en la piel glabra para examinar las fibras mielínicas mayores.

Técnica de realización

La muestra de piel puede obtenerse de cualquier sitio del cuerpo usando una técnica estéril bajo anestesia local. Usualmente se obtiene una muestra de 3 mm de diámetro sin necesidad de sutura y la curación se ha completado en una semana dejando una cicatriz apenas visible. Es bajo el riesgo de hemorragias, infección o demora en la cicatrización.

Con objetivos diagnósticos se debe tomar una muestra de un sitio distal de la pierna (10 cm por encima del maléolo lateral) y en un sitio proximal (20 cm debajo de la espina ilíaca) para comparar la extensión de la neuropatía. La toma de muestra puede efectuarse también en la cara, tronco o en los dedos. Cuando la biopsia se toma de sitios alternativos para evaluar un proceso unilateral, se precisa de una biopsia de control de una región similar no afectada.

La biopsia de piel permite obtener una muestra que incluye la epidermis y ladermis superficial (subpapilar y reticular). Una muestra superficial (3-4 mm) es adecuada para estudiar las fibras nerviosas, pero para incluir las glándulas sudoríparas, folículos pilosos y anastomosis arteriovenosas se requiere una muestra profunda (6-8 mm).

Existen diferentes técnicas para el procesamiento de los tejidos y la valoración de las fibras nerviosas, incluyendo las técnicas de tinción, cuantificación de las fibras nerviosas intraepidérmicas y subepidérmicas, y el uso de diferentes anticuerpos para distinguir los subtipos de fibras nerviosas. Los análisis morfométricos de la piel se asocian con técnicas inmunohistoquímicas. La inmunotinción se realiza a secciones de 50 µm de grosor de estructuras diferentes (fibras nerviosas, glándulas sudoríparas, vasos sanguíneos, y células residentes o infiltrativas).

El marcador más usado para las fibras nerviosas son anticuerpos contra el PGP 9,5, una forma de ubiquitina carboxil-terminal hidrolasa (una enzima citosólica que retira la ubiquitina y se encuentra en la mayoría de las

booksmedicos.org

booksmedicos.org

neuronas relacionada con el transporte axonal lento). Los anticuerpos contra componentes específicos del citoesqueleto (microtúbulos y neurofilamentos) y los componentes específicos de la mielina (proteína básica de mielina, proteína de mielina periférica 22, y la glicoproteína asociada a la mielina) pueden usarse para distinguir las fibras nerviosas amielínicas y mielínicas.

Para las fibras autonómicas que inervan las glándulas sudoríparas y los vasos sanguíneos, se utilizan anticuerpos contra neuropéptidos, mientras que los anticuerpos contra el colágeno IV se usan para marcar la unión dermis-epidermis y los vasos sanguíneos.

La inmunohostoquímica de campo brillante y la inmunofluorescencia indirecta con o sin microscopio confocal son los dos métodos de inmunotinción más difundidos para examinar la inervación cutánea. Las fibras nerviosas que cruzan la unión dermis-epidermis se identifican y cuentan con alta magnificación en al menos tres secciones. La densidad lineal de las fibras nerviosas por milímetro se calcula midiendo la extensión de la superficie de cada sección, de manera estandarizada, y tienen alto valor predictivo para las neuropatías sensitivas.

Además, se efectúa el examen semicuantitativo o cuantitativo de la dermis y la inervación de las glándulas sudoríparas, y el análisis cualitativo de los hallazgos morfológicos de las fibras nerviosas epidérmicas y dérmicas. La inmunofluorescencia indirecta puede fijar múltiples antígenos en la misma estructura nerviosa (axón y vaina de mielina) o en estructuras diferentes (mecanorreceptor y fibra nerviosa, unión de la dermis-epidermis y fibras nerviosas). Con la microscopia láser confocal se logra una reconstrucción en tres dimensiones de la sección y se cuantifica la densidad de fibras nerviosas intraepidérmicas auxiliado por un análisis computarizado de la imagen. Esta técnica compleja y consumidora de tiempo es muy informativa sobre el estado de los receptores cutáneos, glándulas sudoríparas, y los vasos sanguíneos.

La reducción de la densidad de las fibras nerviosas intraepidérmicas es mayor en el sitio distal de la pierna reflejando el proceso de muerte retrógrada de las axonopatías. Al contrario, en las neuronopatías sensitivas causadas por degeneración primaria de las neuronas de los ganglios raquídeos, aparece un patrón de desnervación cutánea no dependiente de la distancia. La densidad de las fibras nerviosas intraepidérmicas es un marcador de la integridad axonal sensitiva muy útil para el diagnóstico de las neuropatías sensitivas por su alta reproducibilidad y fiabilidad.

Otra de las ventajas de la biopsia de piel radica en la posibilidad de distinguir las fibras nerviosas somáticas de las autonómicas. Los cambios morfológicos, la degeneración axonal y la regeneración anormal ocurren, tempranamente, en los nervios cutáneos lesionados.

Una limitación de la biopsia cutánea es que no ofrece el diagnóstico causal de la neuropatía; además, los depósitos de amiloide son raramente detectables en la piel, pero con frecuencia son visibles en la biopsia de nervio. Por lo tanto, en pacientes con neuropatía de fibras pequeñas y grandes, y sin causa demostrada no debe sustituirse la biopsia de nervio por la valoración de la inervación de la piel.

Biopsia cerebral

En la actualidad con la amplia difusión y desarrollo de las investigaciones de neuroimágenes y neurofisiológicas, no es frecuente la inclusión de la biopsia cerebral dentro del estudio diagnóstico neurológico; no obstante, todavía persisten varias situaciones especiales en que la biopsia cerebral juega una función significativa al brindar información clave para adoptar decisiones diagnósticas y terapéuticas.

La biopsia cerebral es un procedimiento invasor que implica una valoración cuidadosa de la relación riesgo-beneficio. Sus principales complicaciones son la hemorragia, el edema cerebral posoperatorio, la infección, las crisis epilépticas y los déficit neurológicos permanentes. El riesgo de estas complicaciones aumenta cuando la lesión se ubica en la corteza sensitivo-motora, el área de Broca o en otras áreas del hemisferio dominante.

El procedimiento comprende a dos modalidades: la biopsia, a cielo abierto, y la estereotáxica. La biopsia por craneotomía resulta preferible cuando se necesita preservar la arquitectura cerebral requiere ser preservada (demencias), en la toma de muestras leptomeníngeas y en la encefalitis herpética. La estereotaxia es más ventajosa por su baja morbimortalidad, pero su rendimiento diagnóstico es más variable; además, la práctica de esta última modalidad se relaciona con el acceso a dicha técnica.

Para indicar el procedimiento debe tenerse en cuenta la edad, la presencia de otras enfermedades concomitantes, la localización y la presunta naturaleza de la lesión, la posibilidad de tratamiento, y los propios deseos del paciente. La biopsia cerebral o la biopsia meníngea, o ambas se deben de indicar con el objetivo primario de diagnosticar enfermedades neurológicas tratables cuando no se han definido por los datos clínicos, neurorradiológicos y otras investigaciones. Acorde con este

booksmedicos.org

booksmedicos.org

objetivo, la biopsia tiene una alta utilidad en las situaciones siguientes:

- Confirmar el diagnóstico de la neoplasia intracraneal (linfomas, meningioma, gliomas), determinar la tasa de crecimiento tumoral, y distinguir entre la recidiva tumoral y la necrosis posradioterapia.
- Definir la causa de una demencia extremadamente atípica, en especial, si hay sospecha de vasculitis o infección (VIH, tuberculomas) y se han excluido otras causas con los estudios de neuroimagen y de laboratorio.
- Diagnosticar la encefalitis herpética en pacientes jóvenes que, en el contexto clínico compatible con esta enfermedad, presentasen deterioro del nivel de conciencia, glucosa baja en LCR, y ausencia de mejoría con el aciclovir aplicado empíricamente. El procedimiento se indica de conjunto con la descompresión quirúrgica para la HTE refractaria al tratamiento médico.

Usualmente se recomienda el tratamiento sin biopsia para la mayoría de los sujetos con encefalitis aguda. Se recomienda obtener 1 cm^3 de tejido cerebral de la porción anterior del giro temporal inferior afectado mediante una craniectomía subtemporal bajo anestesia general. Se debe tener la precaución de que la muestra provenga de un área con alteraciones demostradas, que la preparación sea adecuada, y que previamente se haya coordinado su traslado a un centro de referencia donde pueda estudiarse e interpretarse por personal especializado. Se solicita un estudio histopatológico de rutina, cultivos virales, inmunocitoquímica y reacción en cadena de la polimerasa para el VHS. La sensibilidad y especificidad de la biopsia cerebral en la encefalitis herpética es muy elevada.

Debe considerarse la biopsia con aguja de las lesiones cerebrales ocupativas en pacientes con sida que presentan nocardiosis pulmonar (infiltrados vellosos, múltiples abscesos con cavidades, abultamiento de las cisuras, masas, nódulos y empiemas). Se deben realizar cultivos y tinciones de muestras de esputo, líquidos pleural y de lavado bronquial, y de aspirados pulmonares percutáneos o biopsias a pulmón abierto. La presencia de bacilos filamentosos en ramificación, grampositivos, que se tiñen, irregularmente, con violeta cristal o con aspecto de rosario, sugiere actinomyces o nocardia. La probabilidad de nocardia aumenta si los microorganismos son acidorresistentes en una tinción de Ziehl-Neelsen modificada. Se debe advertir al laboratorio de microbiología sobre la posibilidad dado que el crecimiento en los cultivos puede demorar 10-14 días para mostrar colonias céreas típicas (naranja, violeta o canela).

La biopsia cerebral raramente se aplica para determinar causas inusuales dedemencia, inclusive en centros especializados. La biopsia es el único recurso para confirmar con seguridad la enfermedad de Alzheimer, la enfermedad de Pick, la enfermed ad de Creutzfeldt-Jakob, la demencia por cuerpos de Lewy y la enfermedad de Niemann-Pick deinicio adulto. En la demencia se recomienda realizar una craneotomía sobre los lóbulos frontal o temporal del hemisferio no dominante para preservar la arquitectura cerebral. Igual modalidad se sugiere en la encefalitis herpética porque descomprime el cerebro edematoso y hemorrágico, permite escoger la toma de muestra ante una afectación difusa e irregular, y reduce la posibilidad de obviar una hemorragia adicional.

La cirugía con biopsia permite el diagnóstico hístico específico en los pacientes con masas intracraneales solitarias o múltiples. Cuando el diagnóstico es dudoso, usualmente es recomendable la biopsia de estas masas a pesar de que no puedan extirparse. La biopsia en caso de existir múltiples masas intracraneales debe efectuarse después de no hallarse una neoplasia maligna sistémica con un estudio apropiado. La extracción de la muestra se efectúa por una craneotomía abierta o con técnicas estereotáxicas bajo control de neuroimagen.

Pueden indicar varios trastornos el hallazgo aislado de gliosis, necrosis o proliferaciones celulares redondeadas pequeñas. Las inclusiones intraneuronales pueden ser intranucleares (VHS, citomegalovirus, virus JC, virus de la poliomielitis) o intracitoplasmáticas (cuerpos de Pick, cuerpos de Lewy, cuerpos de Negri en la rabia, cuerpos de poliglucosano, cuerpos de Lafora en la epilepsia mioclónica, cuerpos de Bunina en la esclerosis lateral amiotrófica). Las fibras de Rosenthal son estructuras intracitoplasmáticas opacas, homogéneas, eosinófilas, y con perfiles anfractuosos (en sacacorchos). Dichas fibras se observan en la periferia de estados reactivos crónicos (siringomielia, craneofaringioma, hemangioblastoma), enfermedad de Alexander, gliomas (especialmente en el astrocitom a pilocítico) y la neuropatía axonal.

Las excepciones para aceptar el diagnóstico de una neoplasia específica sugerido por neuroimagen sin confirmación histológica son: gliomas del nervio óptico, pontinos difusos y malignos (lesión grande, irregular,con captación heterogénea de contraste) o con afectación bilateral o invasión del cuerpo calloso en pacientes de edad avanzada con una capacidad funcional pobre

booksmedicos.org

booksmedicos.org

(índice de Karnofsky < 50). La biopsia de la cavidad del hematoma se puede considerar ante datos que sugieran un origen tumoral con estudios de neuroimagen negativos.

Bibliografía

Bennett, L.H., M. Groves, J. Blake, J.L. Holton, H.M. King, R.W. Orrell, *et al* (2008) The use of nerve and muscle biopsy in the diagnosis of vasculitis: A 5 year retrospective study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008. En http://jnnp.bmj.com/cgi/content/abstract/jnnp.2008.151126v1 05.08.2010.

Bogorodinski, D.K., A.A. Skoromets, A.I. Shvarev (1979): *Manual de ejercicios prácticos para las enfermedades del sistema nervioso*. Moscú: Mir.

Deisenhammer, F., R. Egg, G. Giovannoni, B. Hemmer, A. Petzold, F. Sellebjerg, C. Teunissen, H. Tumani (2009): EFNS guidelines on disease-specific CSF investigations. *Eur J Neurol*; 16: 760-70.

Gabriel, C.M., R. Howard, N. Kinsella, S. Lucas, I. McColl, G. Saldanha, S.M. Hall, R. Hughes (2000): Prospective study of the usefulness of sural nerve biopsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 69: 442-6.

Gillian, H. (2001): Muscle biopsy. *Practical Neurology*; 1: 113-8.

Ginsberg, L., R. King, R. Orrell (2004): Nerve biopsy. *Practical Neurology*; 3: 306-12.

Graves, P., R. Sidman (2004): Xanthochromia is not pathognomonic for subarachnoid hemorrhage. *Acad Emerg Med*; 11: 131-5.

Hilton, D.A., J. Jacob, L. Househam, C. Tengah (2007): Complications following sural and peroneal nerve biopsies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 78: 1271-2.

Huhmer, A.F., R.G. Biringer, H. Amato, A.N. Fonteh, M.G. Harrington (2006): Protein analysis in human cerebrospinal fluid: Physiological aspects, current progress and future challenges. *Dis Markers*; 22: 3-26.

Lauria, G., S.T. Hsieh, O. Johansson, W.R. Kennedy, J. Legere, S.I. Mellgren, *et al*. (2010): European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on the use of skin biopsy in the diagnosis of small fiber neuropathyReport of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. *Eur J Neurol*; 17: 903-12.

Martín-Berra, J.C., L.C. Álvaro, I. Aranzábal, M.M. Freijo, B. Huete, C. Cortina (2002): Biopsias cerebrales no tumorales: análisis de 50 casos. *Rev Neurol*; 34: 306-9.

Pearl, P.L., W.M. McClintock (2006): Addendum to assessment: prevention of post-lumbar puncture headaches: report of the TTAS of the AAN. *Neurology*; 66: 1285.

Reiber, H., J.B. Peter (2001): Cerebrospinal fluid analysis - disease-related data patterns and evaluation programs. *J Neurol Sci*; 184: 101-22.

Said, G. (2002): Indications and usefulness of nerve biopsy. *Arch Neurol*; 59: 1532-5.

Sandoval, M., W. Shestak, K. S turmann, C. Hsu (2004): Optimal patient p osition f or l umbar p uncture, m easured b y ultrasonography. *Emerg Radiol*; 10: 179-81.

Sommer, C., G. Lauria (2007): Skin biopsy in the management of peripheral neuropathy. *Lancet Neurol*; 6: 632-42.

Tuffery-Giraud, S., C. Saquet, S. Chambert, B. Echenne, J.M. Cuisset, F. Rivier, *et al*. (2004): The role of muscle biopsy in analysis of the dystrophin gene in Duchenne muscular dystrophy: experience of a national referral centre. *Neuromuscular Disorders*; 14: 650-8.

Ropper, A.H., R.H. Brown (2005): *Adams and Victor´s Principles of Neurology*. 8 ed. New York: McGraw-Hill.

Whittle, I.R., R. Will, J.W. Ironside (1997): Brain biopsy and patients with atypical presentations of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 63: 547-8.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Capítulo 9

EXÁMENES DE NEUROIMÁGENES

Radiografía simple de cráneo

Las radiografías de cráneo simples o no contrastadas incluyen las proyecciones de frente y lateral, y usualmente la vista semiaxil o de Towne. Estos estudios no requieren preparación y se realizan con el paciente acostado sobre la mesa de rayos X.

Las radiografías de cráneo se indican para evaluar el traumatismo craneoencefálico en que se sospecha fractura de la bóveda o de la base. En la evaluación de otros trastornos neurológicos (traumatismo craneoencefálico grave, tumores, hematomase infartos cerebrales, calcificaciones intracraneales, lesiones de la unión craneovertebral y de los orificios del cráneo) la TC y RM de cráneo han sustituido a las radiografías.

Valoración de la anatomía radiográfica

En los estudios radiográficos se definen la línea basal antropológica o línea basal de Reid (línea que une al punto infraorbitario con el borde superior del conducto auditivo externo), la línea basal orbitomeatal (línea que une el lado externo de la órbita con el conducto auditivo externo, y forma un ángulo de 10-15° con la línea basal de Reid), la líneaauricular (ubicada perpendicular a la basal antropológica, y pasa por el conducto auditivo externo), la línea interorbitaria o interpupilar (une a los centros de ambas órbitas o ambas pupilas; es perpendicular al plano sagital medio) y la línea infraorbitaria (une a los dos puntos infraorbitarios); además, se distinguen el plano sagital medio (plano que divide al cráneo en dos mitades), el plano horizontal de Frankfurt (contiene las líneas basales antropológicas de ambos lados), el plano orbitomeatal (contiene las líneasbasales orbitomeatales de ambos lados), y el plano biauricular frontal (esta perpendicular al horizontal de Frankfurt y pasa por el centro de los dos conductos auditivos externos).

Cada imagen obtenida con las proyecciones convencionales del cráneo (Fig. 9.1) debe cumplir una serie de requisitos:

- De cráneo anteroposterior (de frente). Distancia desde el borde lateral del cráneo al borde lateral de la órbita deben ser iguales en ambos lados; bordes petrosos deben ser simétricos; huesos petrosos deben descansar en el tercio de la órbita o llenando las órbitas de acuerdo con la angulación; penetración del hueso frontal sin excesiva densidad en los bordes laterales del cráneo y se observa el vértice craneal completo, los techos orbitarios, la cresta galli, y las alas mayores y menores del esfenoides.
- Anteroposterior de Towne (el ángulo de incidencia del haz central del rayo X es de 30-35° caudales). Distancia desde el borde lateral del cráneo al borde lateral del agujero magno son iguales en ambosados; prominencias petrosas son simétricas, se distinguen su contorno superior y el conducto auditivo interno; dorso selar y los procesos clinoides posteriores se observan por el agujero magno; penetración del hueso occipital sin excesiva densidad en los bordes laterales del cráneo; parte anterior del agujero magno es menos visible por estar sobrepuesto el clivus y por encima del agujero magno y en la línea media se ubica la cresta occipital. Esta vista radiográfica visualiza varios componentes de la fosa posterior
- De cráneo lateral. Cráneo sin rotación o inclinación; se sobreponen las ramas mandibulares, el techo orbital, las regiones mastoideas, el meato auditivo externo y el ángulo temporomandibular; no hay rotación de la silla turca (se muestra el contorno selar y por debajo el seno esfenoidal); penetración de la región parietal; no existe sobreposición de la columna cervical con la mandíbula, y se identifica de la fosa posterior el clivus, las caras posteriores de los peñascos y el occipital hasta la protuberancia occipital interna.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

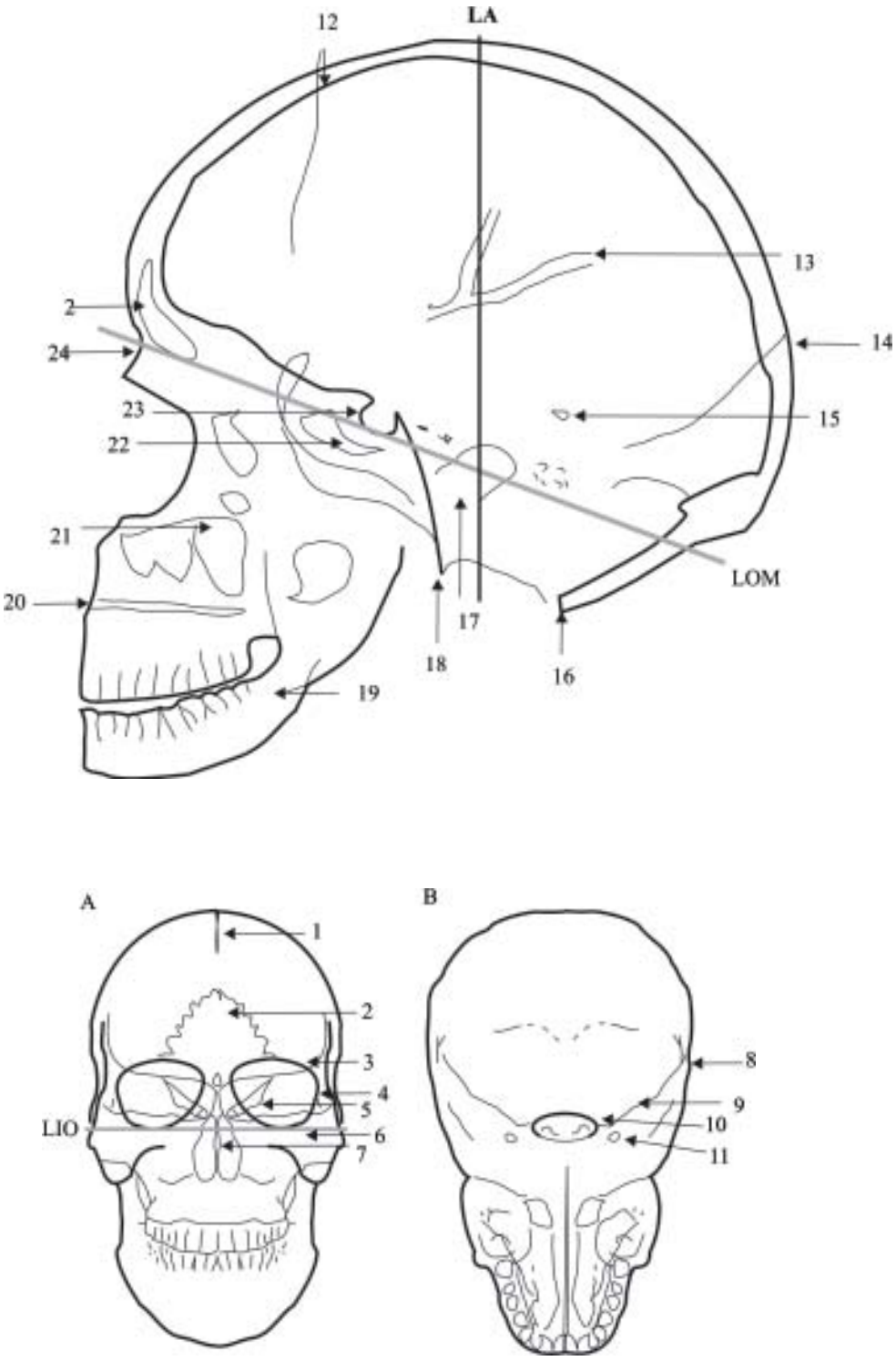


Fig. 9.1. Esquemas de las vistas de rayos X simple de cráneo. A. Vista anteroposterior. B. Vista anteroposterior de Towne. C. Vista lateral.
Leyenda: 1. Sutura sagital; 2. Seno frontal; 3. Borde superior de la órbita; 4. Ala mayor del esfenoides; 5. Hendidura esfenoidal; 6. proyección de los peñascos; 7. Tabique nasal; 8. Borde lateral del cráneo; 9. Borde petroso; 10. Agujero magno; 11. Meato auditivo interno; 12. Sutura coronal; 13. Rama posterior de la arteria meníngea media; 14. Sutura lambdoidea entre el hueso occipital y el hueso parietal; 15. Calcificación de los plexos coroideos; 16. Borde posterior del agujero magno; 17. Mastoides celdas mastoideas; 18. Borde anterior del agujero magno; 19. Maxilar inferior; 20. Paladar óseo; 21. Seno maxilar; 22. Seno esfenoidal; 23. Silla turca; 24. Nasión; LIOLínea infraorbitaria; LOM. Líneaorbitomeatal; LA. Línea auricular

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Principales alteraciones

Para interpretar las radiografías de cráneo se deben caracterizar los elementos siguientes: calota y base de cráneo; suturas, impresiones digitiformes, surcos vasculares y fontanelas; calcificaciones normales y anormales; silla turca, órbitas, hendiduras e sfenoidales, senos perinasales, peñascos, huesos faciales y partes blandas.

En el cráneo se considera, primeramente, su tamaño y forma: dolicocefálo (mayor longitud anteroposterior), braquicefálo (cráneo corto y ancho), o mesocefálo (cráneo promedio; en el adulto el área de la cara es cerca de la mitad del área craneal). La asimetría de una mitad con respecto a la otra se observa raramente y puede ocurrir por tumores superficiales o en los niños con hematoma subdural. Los elementos de relevancia normales a distinguir en la bóveda craneana son:

- Impresiones digitiformes. Son depresiones de la tabla interna del cráneo por el empuje del encéfalo en crecimiento. Se manifiestan por áreas irregulares de densidad disminuida (parecidas a las huellas de los dedos sobre una superficie pintada), y desaparecen después de los 12 años de edad.
- Suturas (coronal, lambdoidea, parietomastoidea, sagital). En el adulto se rodean por una estrecha área de densidad aumentada (densidad perisutural). El ancho de las suturas que se considera anormal es: > 10 mm en el nacimiento, >3 mm a los 2 años, y > 2 mm a los 3 años.
- Huellas vasculares. Incluye a los surcos vasculares (depresiones vermiformes causadas por los vasos meníngeos, principalmente la arteria meníngea media y las venas diploicas) y los canales diploicos que desembocan en los lagos venosos (áreas radiotransparentes ovales o redondeadas de paredes finas en el hueso frontal o parietal).
- Impresiones óseas de las granulaciones aracnoideas de Pacchioni. Ocasionan depresiones redondeadas pequeñas en la tabla interna del hueso a ambos lados del seno longitudinal superior, y son, en especial, frecuentes en la región parietal.

Calcificaciones intracraneales

Pueden ser un dato normal o anormal. Las calcificaciones normales se clasifican en superficiales o extracerebrales (hoz del cerebro y seno longitudinal superior, hoz del cerebelo, tienda del cerebelo y ligamentos petroclinoideos, diafragma selar, ligamentos o puentes interclinoideos, placas durales, granulaciones aracnoideas) y profundas (pineales, habenulares y coroideas).

Son típicas las imágenes calcificadas de las estructuras siguientes:

- Glándula pineal (guisante pequeño en la línea media, y en la proyección lateral por detrás y encima de la silla turca a partir de los 20 años de edad).
- Hoz del cerebro (alargada en la proyección frontal) y bordes libres de la tienda del cerebelo.
- Paredes del seno longitudinal superior (triangular o en v abierta hacia arriba apreciable en la parte frontal alta de la proyección anteroposterior).
- Plexos coroideos (generalmente son pares, simétricas, granulosas, redondeadas, a cada lado de la línea media y por encima de las órbitas en la proyección anteroposterior).
- Comisura habenular (por delante de la calcificación pineal y con forma de medialuna abierta adelante).

Debido a que en condiciones normales es predecible la ubicación de estas calcificaciones, el desplazamiento indica la presencia de una masa intracraneal expansiva.

Los depósitos anormales de calcio se dividen en superficiales (sugiere hematoma subdural crónico, meningioma psamomatoso, meningitis tuberculosa, craneofaringioma, angioma venoso, MAV) o profundos (sugiere absceso encefálico, granuloma, glioma, metástasis, angioma, MAV, esclerosis tuberosa, encefalitis tóxica, citomegalovirus, toxoplasmosis, cisticercosis).

La calcificación anormal, según la forma, puede ser nodular, granular (punteado fino) o quística (en cápsula o arco). En la infancia una calcificación voluminosa de la glándula pineal puede traducir la existencia de un pinealoma. Una calcificación nodular gruesa e irregular se presenta en el oligodendroglioma, pero en los astrocitomas se pueden apreciar calcificaciones pequeñas y diseminadas. En los casos típicos de toxoplasmosis aparecen de conjunto las calcificaciones lineal y en arco.

Hiperostosis craneal

Consiste en un aumento del espesor de la bóveda del cráneo (> 8 mm). Puede ser localizada (frontal, frontoparietal) o generalizada. En la bóveda se investiga la presencia de hiperostosis frontal interna (hiperdensidad uniforme o irregular que suele hallarse en la pared interna del hueso frontal). Esta variante frecuente en mujeres debe diferenciarse mediante TC de cráneo de otras hiperostosis craneales localizadas anormales (sugestivas de meningioma, osteoma, displasia fibrosa, sarcoma osteogénico, fibroma osificante).

La hiperostosis generalizada se observa en diversas enfermedades: enfermedad de Paget, distrofia miotónica, enfermedad de Engelmann, acromegalia, anemias hemolíticas y por uso de fenitoína.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Variaciones en la densidad de los huesos craneales

Dentro de las anormalidades correspondientes se hallan: densidad disminuida (sugiere osteoporosis senil, hiperparatiroidismo, síndrome de Cushing, osteomalacia), densidad aumentada (se presenta en la osteopetrosis y la displasia diafisiaria progresiva), o espesor aumentado (indica acromegalia, drepanocitemia, seudohipoparatiroidismo, enfermedad de Paget, y displasia craneometafisiaria).

La erosión de la tabla del cráneo puede deberse a lesiones extracraneales (tumores epiteliales del cuero cabelludo), a lesiones dentro del propio hueso (colesteatomas, hemangiomas, metástasis, mieloma, histiocitosis X) y a lesiones intracraneales (adenomas hipofisarios, neurinoma acústico, meningioma, gliomas del nervio óptico, quiste aracnoideo, porencefalia). Los surcos vasculares anormales se observan en el meningioma y en el angioma.

Signos radiográficos por el aumento de la presión intracraneal

Se demuestran con la progresión del trastorno. El estudio radiográfico simple inicial puede ser normal y esto no descarta la presencia de HTE. Los signos radiológicos más orientadores son:

- Agrandamiento craneal o megalocefalia: suele verse en niños.
- Disyunción de las suturas. La separación es mayor que 2 mm en niños mayores de 3 años y mayor que 1 mm en adultos.
- Impresiones circunvolucionales o digitales. En mayores de 15 años de edad se aprecian áreas redondeadas, de menor densidad, separadas por áreas de densidad normal en las regiones temporal y parietal. En el niño son difíciles de valorar como manifestación de anormalidad.
- Erosión del dorso de la silla turca (pérdida de la densidad y nitidez del dorso con desaparición de las clinoides posteriores), alteraciones del contorno del piso selar (desmineralización, adelgazamiento y falta de continuidad), y luego descalcificación de las clinoides anteriores. Las dimensiones de la silla turca solo se modifican si existe una lesión expansiva intraselar.
- Atrofia tardía del esfenoides.

La valoración específica de la silla turca en la vista lateral del cráneo incluye la medición del diámetro anteroposterior (prolongación hacia atrás de la línea que pasa por el yugo esfenoidal) y vertical (línea que pasa por la pared anterior de la silla turca, con el vértice a nivel del tubérculo selar). El diámetro anteroposterior oscila entre 20 y 5 mm (promedio 10,6 mm). El diámetro vertical oscila entre 16 y 6 mm (promedio 8,1 mm). La silla turca es anormal cuando supera los límites señalados (distancia tubo-placa de 60 cm). La forma de la silla turca se relaciona con el tipo de cráneo: ovalada en los mesocefálicos, alargada y poco profunda en los dolicocefálicos, y redondeada en los braquicefálcos. En ocasiones, se pueden observar puentes óseos interclinoideos.

Craneostenosis

Son deformaciones congénitas del cráneo producidas por el cierre prematuro de una o varias suturas craneales. Cuando se afecta determinada sutura, el cráneo se desarrolla compensatorio en igual sentido que el eje de esta sutura y reduce su crecimiento en dirección perpendicular a la misma. Según la forma que adquiere el cráneo se distinguen los tipos siguientes:

- Oxicefalia. Ocurre por la sinostosis de todas las suturas craneales. Predomina el diámetro vertical, especialmente, a nivel del bregma. La frente aparece muy saliente y elevada.
- Turricefalia. El cráneo presenta un crecimiento vertical excesivo, pero su parte superior es más aplanada por la persistencia de la sutura lambdoidea.
- Acrocefalia. Se debe al cierre precoz de la sutura coronal. Se reduce el diámetro anteroposterior del cráneo, pero existe un desarrollo excesivo en sentido vertical y transversal.
- Escafocefalia. Ocurre por el cierre precoz de la sutura sagital. El cráneo es alargado, relativamente puntiagudo por su parte superior, y prominente por delante y por detrás.
- Plagiocefalia. Aparece por la soldadura de una parte de la sutura coronal. Una mitad del cráneo tiene un gran desarrollo con respecto a la otra.
- Trigonocefalia. La sinostosis precoz de la sutura metópica hace que el cráneo adopte una forma triangular, con vértice superior.

Radiografía simple de columna vertebral

Las radiografías simples cervicales, dorsales y lumbosacras son útiles como estudio inicial en pacientes con sospecha de una lesión nervi osa secundaria a una enfermedad vertebral (degeneración de los discos, tumores primarios y metastásicos, fracturas de los cuerpos vertebrales). Dichas radiografías deben obtenerse

booksmedicos.org

booksmedicos.org

antes de las mielografías, TC o RM para identificar anormalidades de la segmentación en las uniones toracolumbar y lumbosacra.

La columna vertebral se radiografía con el paciente de pie por que así se aprecian adecuadamente las incurvaciones vertebrales (vistas posteroanterior, lateral, oblicua). Las radiografías dinámicas (de frente con flexión lateral del tronco, de perfil con flexión y extensión) a veces demuestran ciertos trastornos discales.

Valoración de la anatomía radiográfica

Los detalles anatómicos varían acorde con el segmento estudiado de la columna vertebral.

Región sacra

En la radiografía anteroposterior se visualiza: borde superior de S1, limitada a ambos lados por las apófisis articulares, el borde superior del ala sacra y las articulaciones sacroilíacas; cresta sacra se observa en la línea media y termina por debajo en el canal sacro, y a ambos lados se visualizan los agujeros sacros anteriores (contorno ovalado). La proyección de perfil tiene escaso interés radiológico.

Región lumbar

Se indican la obtención de las siguientes radiografías y el reconocimiento de ciertos detalles anatómicos normales (Fig. 9.2):

- De frente. Bordes anterior y posterior de las mesetas vertebrales se confunden; cuerpos vertebrales tienen forma rectangular; sobre el cuerpo vertebral se proyectan las imágenes de los elementos del arco posterior (imagen redondeada y oval de los pedículos (contorno ovalado y eje mayor vertical; "ojos de la vértebra"), apófisis articulares superiores e inferiores, apófisis transversas sobresaliendo a cada lado, láminas ("alas de mariposa") y apófisis espinosa (centro con "imagen en lágrima"); disco intervertebral representado por una banda clara limitada por las mesetas vertebrales adyacentes, y discos intervertebrales con bordes paralelos e iguales (excepto L5-S1, que es de menor espesor). La radiografía debe realizarse en sentido posteroanterior.
- De perfil. Cuerpo vertebral rectangular bordeado por la cortical y conteniendo la trama esponjosa (el cuerpo de la vértebra L5 es menor que el de L4); confusión de los bordes posteriores de los cuerpos vertebrales; superposición de las partes derecha e izquierda (pedículos insertados en la parte posterior y superior del cuerpo vertebral, apófisis articulares superiores e inferiores, y láminas unidas a la apófisis espinosa), y discos intervertebrales transparentes y más anchos por delante. El diámetro anteroposterior del canal se mide entre el borde posterior del cuerpo vertebral y la extremidad anterior de la apófisis espinosa.
- Oblicua. Buena visualización de las interlíneas apofisiarias, y hemiarcos posteriores con imagen de "parte anterior de perritos equilibristas" (apófisis transversa: "hocico", pedículo: "ojo", apófisis articular superior: "oreja", apófisis articular inferior: "pata anterior", y lámina: "el resto del cuerpo"). La radiografía debe tomarse en ambos lados.

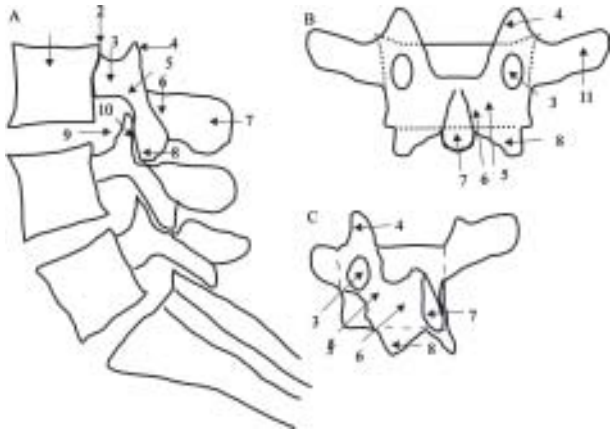


Fig. 9.2. Esquemas de las vistas de rayos X simple de la columna lumbar. A. Vista lateral. B. Vista de frente. C. Vista oblicua.
Leyenda: 1. Cuerpo vertebral; 2. pared vertebral posterior; 3. Pedículo; 4. Carillas articulares superiores; 5. Istmo; 6. Lámina; 7. Apófisis espinosa; 8. Carillas articulares inferiores; 9. Agujeros de conjunción; 10. Articulación de las facetas; 11. Apófisis transversal.

Región dorsal

Al igual que la región lumbar posee peculiaridades acorde con el tipo de radiografía que se obtenga:

- De frente. Buena visualización de espacios intervertebrales dorsales medios con estrechamiento de los dorsales superiores e inferiores; pedículos alineados y con aumento de su separación de arriba abajo; apófisis espinosas encorvadas, alargadas y ubicadas por debajo del cuerpo vertebral originario, y presencia de la articulación lateral de los cuerpos vertebrales y apófisis transversas con las costillas.
- De perfil. Su análisis se dificulta por la superposición de las costillas y los omóplatos; se aprecian los agujeros de conjunción, y son poco visibles las articulaciones interapofisiarias.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

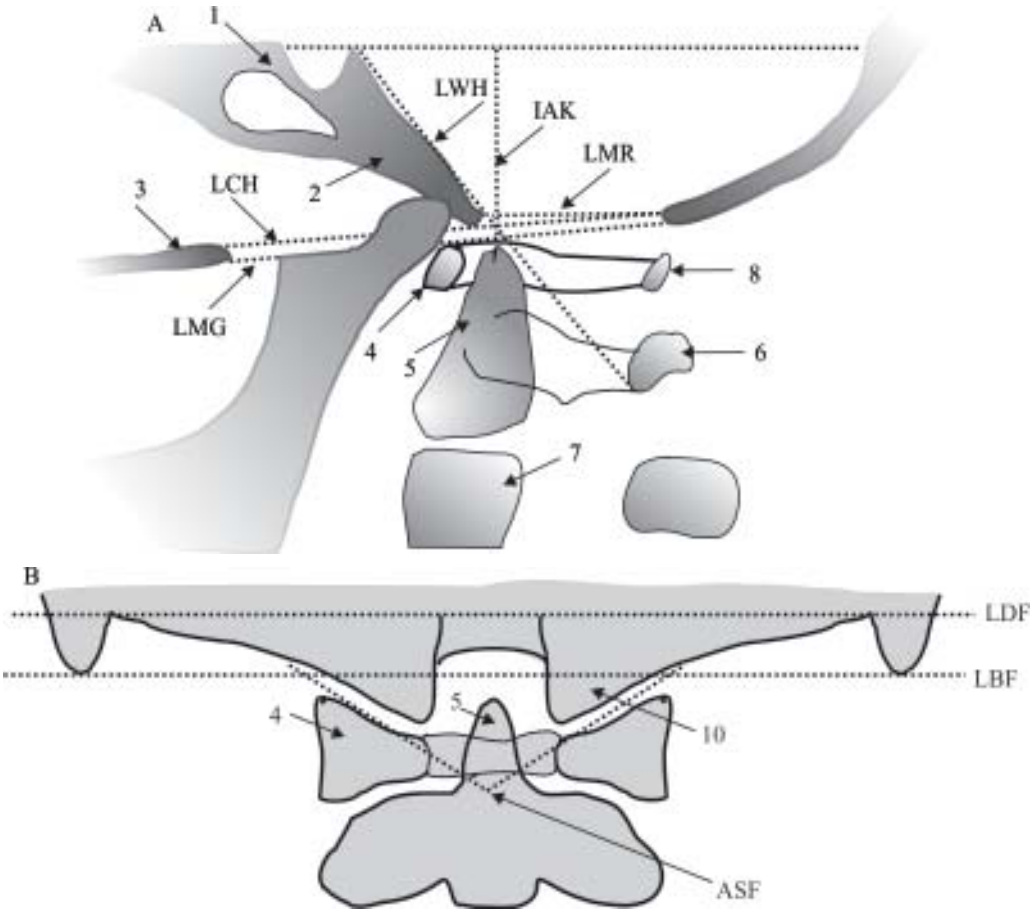


Fig. 9.3. A. Vista lateral de la unión craneoespinal con puntos de referencia y líneas de craniometría. B. Vista anteroposterior de la unión craneoespinal con puntos de referencia y líneas de craniometría.
Leyenda: 1. tubérculo selar; 2. Clivus; 3. Paladar óseo; 4. C1; 5. Odontoides; 6. Proceso espinoso de C2; 7. C3; 8. Arco posterior de C1; 9. Proceso espinoso de C2; 10. Cóndilo occipital; LWH. Línea de Wackenheim (prolongación del plano del clivus); IAK. Índice de altura de Klaus; LMR. Línea de McRae; LCH. Línea de Chamberlain; LMG. Línea de McGregor; LDF. Línea bidigástrica de Fishgold; LBF: Línea bimastoidea de Fishgold; ASF. Ángulo de Schmidt-Fischer.

Región cervical

En las radiografías se distinguen las vistas y detalles siguientes:

- De frente (en oblicua ascendente). Se notan bien los cuerpos vertebrales y los espacios intervertebrales desde C3-D1, en la parte superoexterna del cuerpo vertebral es visible la apófisis unciforme articulada con la carilla pequeña en la parte de la vértebra superior, proyección de las apófisis transversas sobre la opacidad de los macizos articulares posteriores, y superposición sobre C3 del hueso hioides y sobre el cuerpo de C4 de la columna clara de la tráquea.
- De perfil. Buena imagen desde el atlas hasta C7, visibilidad de las interlíneas apofisiarias (excepto C2-C3), imagen de los canales vertebrales proyectada sobre la imagen de los cuerpos, bordes posteriores de los cuerpos vertebrales con curva cóncava hacia atrás, y apófisis espinosas de dimensiones variables con voluminosidad de C2 y C7.
- Oblicua. Permite apreciar los agujeros de conjunción con forma de cerradura y constituidos por articulación interapofisiaria por detrás, pedículos de arriba y abajo, y la línea uncovertebral por delante.

Unión cervicooccipital

La charnela cervicooccipital se radiografía de las maneras siguientes (Fig. 9.3):

- De frente por vía transbucal. En el centro el axis y la apófisis odontoides, y a los lados las masas laterales del atlas y las interlíneas atloidoaxoideas.
- Radiografía de frente por vía transnasal. Se notan las interlíneas atloidooccipitales.
- De perfil. Se advierte el axis y su apófisis odontoides, y el arco anterior del atlas está por delante de la odontoides (a menos de 3 mm) y el arco posterior por detrás.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Principales alteraciones

Mediante el estudio radiológico específico de la unión craneoespinal (incluyendo radiografía lateral de cráneo y anteroposterior y oblicua de la columna cervical) se aprecian diferentes anomalías distintivas y relevantes:

- Fusión del atlas y el hueso occipital (asimilación del atlas). El diámetro anteroposterior del agujero magno por detrás de la apófisis odontoides es < 19 mm. Puede ser simétrica o asimétrica. Asocia manifestaciones de mielopatía cervical.
- Platibasia. Es el aplanamiento asintomático de la base del cráneo de manera que el ángulo de la intersección del plano del clivus y el plano de la fosa anterior es > 135° en la radiografía lateral.
- Impresión o invaginación basilar . Consiste en la protrusión de la apófisis odontoides dentro del agujero magno. El diente del axis asciende > 2,5 mm por encima de la línea de Chamberlain (borde posterior del paladar óseo-borde posterior del agujero occipital, en la vista lateral), y > 10 mm por encima de la de línea de Fischgold (línea trazada entre las dos fositas digástricas, de frente). El índice de Klaus es menor que 30 mm, y el ángulo condilar es mayor que 135°.
- Malformación de Klippel-Feil. Es la fusión de las vértebras cervicales y suele ser asintomática, excepto por la presencia de deformidad cervical con un grado de movimientos limitado.
- Subluxación atloaxoidea. Se aplica al desplazamiento anterior del atlas (C1) en relación al axis (C2) superior a los 3 mm desde el arco C1 y el proceso odontoides. Puede ocurrir compresión de la médula espinal aguda o crónica. Tiene un origen congénito, pero, con frecuencia, se asocia con artritis reumatoide y síndrome de Down.

En el estudio radiológico vertebraldeben observarse, especialmente, las alteraciones de los cuerpos vertebrales y el espacio correspondiente al disco intervertebral. El cuerpo vertebral se aplasta de diferentes maneras: infracción o ruptura de una meseta, aplastamiento cuneiforme, deformación cupuliforme de una meseta, deformación cupuliforme de ambas mesetas, y aplastamiento en galleta (Fig. 9.4); además, pueden hallarse signos de artrosis (pinzamiento discal con osteofitos), disminución del espacio intervertebral por hernias del disco (intraesponjosa, retromarginal), signos de espondilitis (aplastamiento discal, ulceración vertebral e imagen de caverna intrasomática), osificación intersomática delgada o gruesa, o calcificación del núcleo pulposo (Fig. 9.5).

Dado que las alteraciones radiográficas de la espondilosis son muy comunes en personas de edad media y ancianos no se debe suponer como única explicación ante un paciente con mielopatía progresiva.

La presencia de un tumor raquídeo se sugiere ante varios signos radiológicos: agrandamiento del conducto raquídeo (ocurre aplanamiento o concavidad de los bordes mediales de los pedículos, aumento de la distancia interpedicular, excavación de los bordes posteriores del cuerpo vertebral y afinamiento de la lámina), agrandamiento del agujero de conjunción, y calcificación intratumoral. En la infección que afecta la vértebra y los discos se pueden hallar pérdida de la altura del disco, erosión de los bordes adyacentes, y pérdida de la altura del cuerpo vertebral.

Mielografía

La mielografía es un estudio radiográfico realizado mediante la introducción de 5-25 mL de una sustancia radioopaca en el espacio subaracnoideo de la médula espinal. El contraste se administra mediante punción raquídea baja o alta (C1-C2 lateral) después de extraerse de 10 a 20 mL de LCR. En la actualidad se aplica una sustancia de contraste no iónica hidrosoluble (iopamidol, iohexol). La misma es hiperbárica, fluye por gravedad y se hace progresar mediante cambios de posición del paciente. Esta movilización desde la región lumbosacra hasta la base de cráneo es posible realizarla bajo control fluoroscópico cuando se inclina al paciente en una mesa radiológica.

Valoración de la anatomía radiográfica y principales alteraciones

Para una adecuada interpretación es importante conocer la ubicación y dimensiones de los elementos del segmento raquídeo estudiado. Se debe medir la anchura del espacio subaracnoideo, del espacio interpedicular y el espesor de la médula cervical. En la vista posteroanterior de la región cervical, el espacio subaracnoideo mide hasta 30 mm y ocupa 7/8 partes del espacio interpedicular. La médula espinal ocupalos dos tercios centrales del espacio subaracnoideo, y comprende de cerca de la mitad del espacio interpedicular, excepto a nivel de C5, donde ocupa casi 2/3 el canal raquídeo. En la vista lateral con rayo horizontal, la médula espinal se sitúa a 3 mm de la superficie ventral de la columna yodada. Cuando el diámetro sagital del canal cervical es < 10 mm, es muy probable la presencia de compresión medular.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

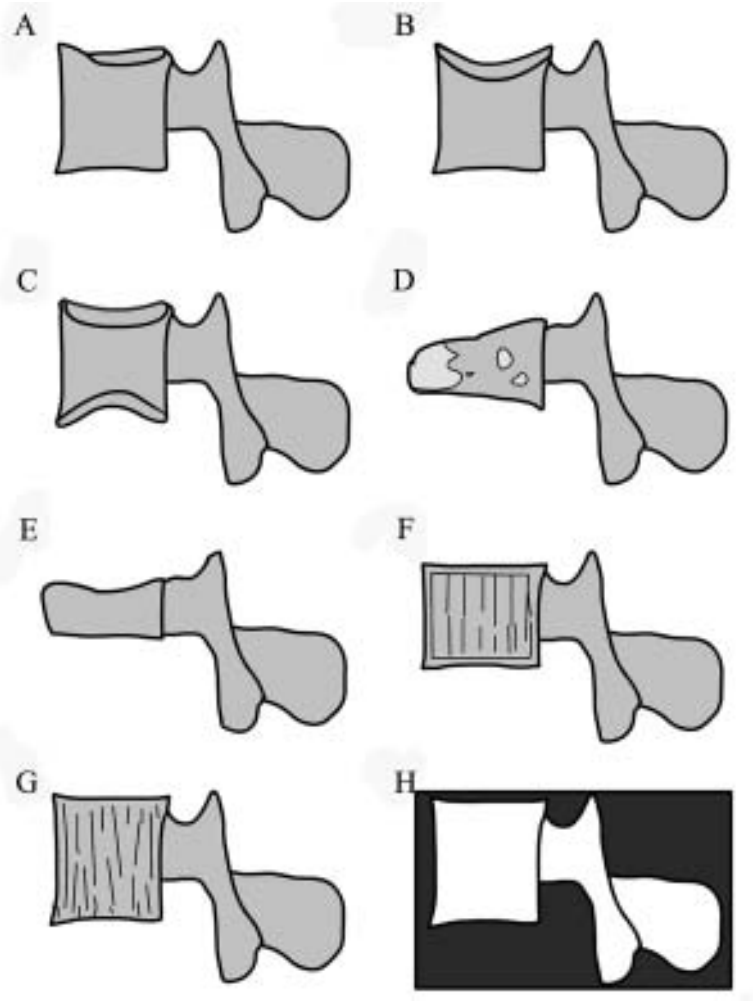


Fig. 9.4. Anormalidades de los cuerpos vertebrales. A. Infracción o ruptura de una meseta. B. Deformación en cúpula de la meseta superior. C. Vértebra bicóncava por deformación encúpula de ambas mesetas. D.Aplastamiento vertebral cuneiforme con abombamiento anterior y osteólisis por proliferación tumoral. E. Aplastamiento en galleta. F. Transformación pagética (vértebra más ancha y ligeramente aplastada con trama filamentosa fibrilar y orientación de las trabéculas periféricas en marco). G. Vértebra angiomatosa (aspecto estriado en sentidovertical). H. Vértebra en marfil (aumento de la densidad ósea).

En la vista posteroanterior de la región torácica, el espacio subaracnoideo mide 15 mm y disminuye, de manera progresiva, hasta la vértebra D9. A partir de dicho nivel el diámetro aumenta hasta llegar a medir 20 mm. El espacio subaracnoideo ocupa 7/8 del canal en la parte superior y 3/4 en la parte inferior. La médula debe ocupar, aproximadamente, la mitad del canal. En la vista lateral con rayo horizontal, la columna yodada está en contacto con la cara posterior de los cuerpos vertebrales.

En la vista posteroanterior del segmento lumbar, la anchura de la columna opaca oscila entre 15 y 25 mm. El saco aracnoideo disminuye al descender de manera que a nivel de L5 solo ocupa la mitad central del canal y a nivel de L1 ocupa los ¾ del espacio interpedicular.En la vista lateral la separación entre la sustancia opaca y la cara posterior de los cuerpos vertebrales no debe ser mayor que 5 mm. En la mielografía cervical y lumbar se visualizan bien las raíces nerviosas como déficit de llenado lineales y regulares dentro del espacio subracnoideo opacificado.

La mielografía permite diagnosticar con precisión los discos lumbares y cervicales rotos, la espondilosis cervical, los espolones óseos enclavados en la médula espinal o las raíces, y los tumores de la médula espinal (Fig. 9.6). Los hallazgos compresivos principales son las muescas (hernia del disco intervertebral, tumores extramedulares), y la detención total del contraste (tumor raquídeo con bloqueo del LCR). La imagen en los tumores puede ser típica de una localización específica.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

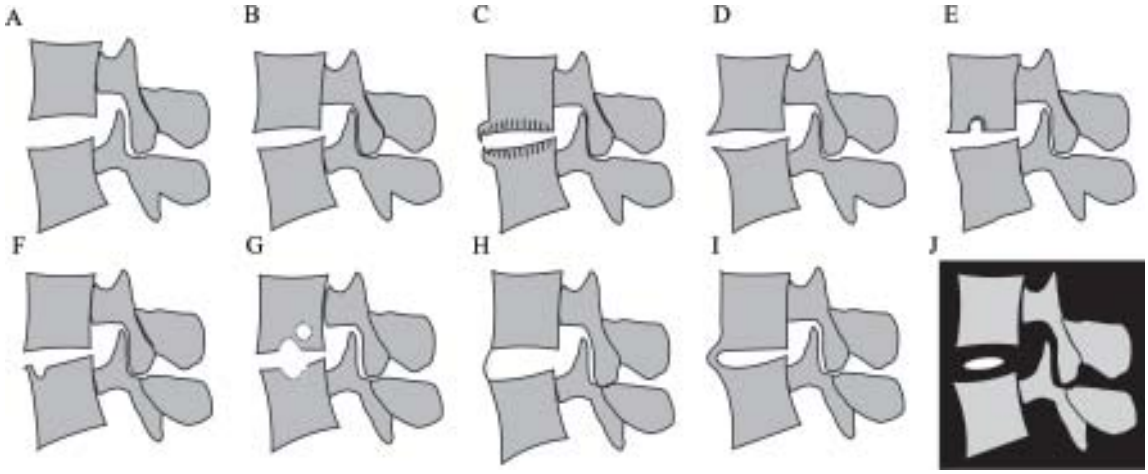


Fig. 9.5. Anormalidades del disco intervertebral. A. Normal. B. Aplastamiento discal aislado. C. Artrosis (osteosclerosis yuxtadiscal, aplastamiento del disco, osteofitosis anterior engancho). D. Artrosis sin osteosclerosis. E. Hernia intraesponjosa (pequeña muesca semicircular de la meseta vertebral bien delimitada). F. Hernia retromarginal anterior (ubicada por detrás del rodete marginal a nivel de su unión con el disco cartilaginoso). G. Espondilitis infecciosa (aplastamiento del disco, ulceración vertebral yuxtadiscal y caverna intrasomática). H. Osificación intersomática delgada. I. Osificación intersomática gruesa. J. Calcificación del núcleo pulposo.

Fig. 9.6. Patrones mielográficos anteroposteriores de lesiones intrarraquídeas y su localización en un corte horizontal. A. Tumor extradural (la columna opaca está comprimida y en la unión de la zona anormal con la normal se forma un ángulo obtuso; erosión de los bordes de los cuerpos vertebrales, y ausencia de un pedículo). B. Tumor extradural con bloqueo completo (detención horizontal, irregular con imagen en puntas de peine). C. Tumor intradural-extramedular (la columna opaca está comprimida por un tumor redondeado regular y en la unión de la zona anormal con la normal se forma un ángulo agudo). D. Tumor intramedular (la columna opaca está ensanchada y adelgazada hacia ambos lados). E. MAV (déficits de lleno de forma tortuosa de ubicación intradural-extramedular). F. Aracnoiditis (saco tecal irregular con retención del contraste en manchas (lineales o redondeadas) y dispersión del contraste; luego aparece estrechamiento tubular de la columna de contraste sin visualizarse raíces con aspecto "perlado" o de "vela goteando cera").

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Aunado a los datos clínicos, los datos mielográficos permiten el diagnóstico de patrones anatómicos típicos de tumores intrarraquídeos:

- Extradural. Compresión de la columna opaca en forma de ángulo obtuso o detención horizontal e irregular con aspecto de "púas de diente".
- Intradural-extramedular. Detención del contraste de límite cóncavo con fino escape lateral que puede formar un ángulo agudo, adelgazamiento del espacio subaracnoideo contrario al tumor por desplazamiento de la médula espinal.
- Intramedular. Bloqueo incompleto con déficit de opacificación en la línea media. El déficit es fusiforme y plurisegmentario debido al engrosamiento de la médula espinal. Se asocia desplazamiento y adelgazamiento irregular lateral de las franjas de la columna opaca.

En la aracnoiditis espinal crónica es típica la dispersión del contaste en gotas aisladas de diversas formas y tamaños. Las imágenes serpenteadas indican la existencia de várices de las venas espinales.

Indicaciones

Se han reducido al estudio del canal estrecho lumbar mediante maniobras de flexoextensión, falta de correlación entre la clínica y los datos de la RM en afecciones discales o en la mielopatía espondilótica cervical, y detección de malformaciones vasculares medulares antes de efectuar la angiografía. La combinación con la TC (mielotomografía computarizada) permite una refinada definición de las vainas de las raíces nerviosas y el diagnóstico de la compresión radicular por procesos degenerativos. Generalmente la mielotomografía se utiliza en segmentos raquídeos muy limitados.

La mielografía tiene la desventaja de que no brinda imágenes definidas de las lesiones intramedulares y carece de resolución para valorar los tejidos blandos perivertebrales; además, no permite imágenes en el plano axial y, por lo tanto, no se logran obtener múltiples hallazgos importantes de las lesiones espinales.

Complicaciones y precauciones

La inyección de contraste es inocua, pero, en casos de bloqueo espinal completo, puede producirse dolor y mioclonías por elevadas concentraciones cerca de la lesión. También puede agravar las manifestaciones neurológicas o determinar la aparición de nuevas alteraciones. Dentro de las complicaciones están las propias de la punción lumbar.

Se requiere precaución al usar los medios de contraste por vía intratecal en las situaciones siguientes: alcoholismo crónico, hemorragia subaracnoidea, epilepsia, infección local o sistémica, y esclerosis múltiple. Antiguamente se utilizaban medios de contraste liposolubles, pero han caído en desuso porque pueden desencadenar aracnoiditis grave de la médula espinal y el encéfalo.

Angiografía convencional y por sustracción digital

La angiografía mediante filmes y por sustracción digital son las modalidades más precisas para visualizar los vasos sanguíneos. Antes se utilizaba la angiografía por filmes donde las radiografías estándar servían para almacenar la información analógica. Esta técnica brinda una excelente resolución espacial, cubre un campo de visión amplio y facilita la visualización de toda la cabeza con técnica de magnificación; sin embargo, su uso ha decaído, principalmente, por tratarse de un procedimiento invasor, consumidor de tiempo y de altos volúmenes de contraste.

En la práctica moderna se utiliza la angiografía por sustracción digital. Aquí se utiliza el procesamiento digital computarizado de los datos radiológicos para realzar las imágenes de las arterias cervicales e intracraneales que componen la macrocirculación. La técnica ha ganado amplia difusión porque: requiere menos cantidad de contraste para lograr una imagen óptima; posibilita el uso de catéteres intraarteriales más pequeños; brinda imágenes instantáneas con superior resolución de contraste; las imágenes tienen amplias facilidades de almacenaje y transferencia, y el costo es menor y el confort es mayor

La limitación mayor del procedimiento con sustracción digital radica en que puede presentarse discordancia entre la imagen máscara y la imagen realzada por contraste. Este inconveniente se reduce al evitar que el paciente se mueva voluntariamente y pidiéndole que suspenda la respiración durante la inyección del contraste.

Principales aspectos técnicos para ejecutar la neuroangiografía

Preparación del procedimiento

Un equipo multidisciplinario debe determinar si se cumplen los criterios para realizar la angiografía. Al paciente y sus acompañantes deben explicársele los detalles pertinentes sobre el procedimiento. Cuando

booksmedicos.org

booksmedicos.org

se accede a su indicación se debe añadir en el expediente médico el registro del consentimiento informado con un testigo. Aquí se especificarán con naturalidad las complicaciones potenciales y las indicaciones concretas para efectuar la técnica.

En la valoración previa al procedimiento se revisará, especialmente, la historia de diátesis hemorrágica y cardiopatías. En las 24 h previas se obtendrá un coagulograma, creatinina y electrocardiograma. Se le deben restringir los alimentos sólidos al paciente antes del procedimiento, pero se permite la ingestión de líquidos y los medicamentos imprescindibles. El nivel de hidratación debe ser bueno y la presión arterial debe estar controlada.

Cada miembro del equipo de angiografía debe dominar, de manera precisa, los aspectos técnicos pertinentes, sus funciones y subordinarse a las indicaciones del rector de la angiografía. Puede ocurrir que el médico designado para puncionar no dirija el procedimiento. Es recomendable la presencia de un neurocirujano o un neurointervencionista durante el examen para lograr una decisión en tiempo real.

Existen múltiples tipos de unidades para realizar la angiografía. La mayoría de los equipos modernos combinan el equipo angiográfico con los componentes digitales en una sola unidad. Típicamente se utiliza un intensificador de imágenes de 5 pulgadas para obtener un gran detalle y el intensificador de 1 1 pulgadas brinda un campo de visión amplio con menor resolución temporal.

La unidad de angiografía se debe situar en una habitación óptima para el estudio neurovascular. La habitación debe ser amplia para el desenvolvimiento del angiografista, los técnicos, los anestesistas y el equipo requerido para la anestesia. En la pared debe existir la toma de oxígeno, succión y electricidad. Los monitores, el inyector, los catéteres, guías y equipos protectores deben organizarse, adecuadamente, para facilitar su manipulación. Deben cumplirse las normas de protección radiológica y el nivel de kilovoltaje debe mantenerse bajo (un valor cercano a los 70 kV).

Los neurorradiólogos realizan la mayoría de las angiografías cerebrales diagnósticas bajo anestesia local. En este contexto se reserva la anestesia general para los pacientes muy ansiosos o agitados, y cuando se planea continuar con los procedimientos intervencionistas endovasculares. Cuando la angiografía se realiza bajo anestesia local, se le explica al paciente que puede sentir dolor de cabeza o ardor en la cara y detrás de los ojos en el momento de la inyección, pero que estos síntomas solo duran algunos segundos.

Posición del paciente

Se sitúa en decúbito supino sobre una mesa almohadillada. La cabeza se extiende y, por debajo, se coloca una almohadilla delgada. Por debajo de los hombros se coloca una bolsa de goma inflable que se puede distender a voluntad, para elevar los hombros y aumentar la extensión de la cabeza. Debajo de las rodillas se coloca una almohadilla para flexionarlas y se fijan con una correa. Los antebrazos se sujetan a los costados de la mesa y ambas muñecas deben fijarse con bandas almohadilladas para evitar movimientos indeseados.

La bolsa inflable colocada debajo de los hombros se desinfla después de introducir la aguja. Debe evitarse la extensión excesiva de la cabeza, porque dificulta la palpación de los pulsos arteriales. El mentón se eleva en correspondencia con la extensión simple de la cabeza porque tiende a tensar la piel y estirar el músculo cutáneo del cuello.

En el brazo derecho se aplica un manguito de esfigmomanómetro para monitorizar la presión arterial y se prefiere administrar solución salina fisiológica por una vena periférica canalizada en el brazo izquierdo para no interponerse con el desempeño del operador diestro. La oximetría del pulso y la frecuencia cardíaca también deben monitorizarse durante el procedimiento.

Principales modalidades de punción y aplicación del contraste

La inyección del contraste se realiza mediante cateterismo asociado con punción arterial a distancia (femoral o braquial) o con punción directa (carotídea).

TÉCNICA DE PUNCIÓN FEMORAL

Con la disponibilidad de los catéteres y guías se utiliza, con frecuencia, la vía transfemoral para cateterizar los vasos cerebrales. Dicho método brinda las ventajas siguientes: lejanía de los vasos cerebrales; menor riesgo de complicaciones locales; mayor confort, y facilita el acceso a los vasos del arco aórtico.

En el procedimiento se localiza la arteria femoral mediante la palpación, se aplica anestesia local (lidocaína 1-2 %) con una aguja 25G. Se inyectan 1-2 mL de anestésico intradérmico, luego subcutáneo y, finalmente, a ambos lados de la arteria. Después se hace una incisión de 0,5-1 cm por debajo del punto en que la aguja entrará a la arteria con un escalpelo No. 11.

La arteria femoral derecha se punciona con la aguja dispuesta a una angulación de 45° y sujetada con la mano derecha del examinador. Por lo general la aguja penetra

booksmedicos.org

booksmedicos.org

las paredes anterior y posterior de la arteria. Se retira el estilete, se establece el flujo arterial y la punta de la aguja es ligeramente redirigida presionando de manera que ascienda dentro del lumen.

Esto permite la introducción de un catéter intraarterial sobre un alambre guía; el dispositivo se conduce en sentido ascendente a lo largo de la aorta y las ramas arteriales a visualizar (técnica de Seldinger). En ocasiones, se halla dificultad para el cateterismo por la presencia de una arteriopatía aortoilíaca y se recomienda, entonces, la punción carotídea cervical directa (percutánea).

Existe una variedad amplia de catéteres para cateterizar las arterias carótidas y vertebrales, pero los más usados son los 4F o 5F con una punta estrechada en forma de J. Cuando el arco aórtico y los grandes vasos son ectásicos y tortuosos es mejor emplear un catéter curvo reverso. El uso de cables guías hidrofílicos facilita el cateterismo de los vasos cerebrales. El cable guía seleccionado debe tener un tamaño apropiado y ocupar toda la luz del catéter. La elección de una guía muy pequeña posibilita que la sangre se ubique en el interior del catéter, su coagulación y la ocurrencia de embolias cerebrales. Para evitar el traumatismo de la íntima siempre se cateteriza la arteria carótida y la vertebral con un cable guía suave y avanza el catéter sobre el cable.

Cuando el dispositivo llega al arco aórtico se retira la guía. Subsiguientemente se hace un doble lavado (se retiran 1-2 mL de sangre en una jeringa seguido de la inyección de 3-4 mL de solución salina o dextrosa heparinizada con una segunda jeringa) y se inyecta un medio de contraste para visualizar el arco de la aorta, el sitio de origen de los sistemas carotídeo y vertebral, y la extensión de estos sistemas arteriales.

La mayoría de los trastornos requieren de inyecciones selectivas en la ACI o la AV izquierda (es más fácil de canalizar que la derecha). La inyección de la ACC puede ejecutarse en pacientes ancianos y aquellos con ateromatosis severa en la bifurcación carotídea. Cuando se sospecha una estenosis severa, debe visualizarse la bifurcación carotídea bajo fluoroscopia, o con una serie angiográfica, antes de avanzar la guía en la ACI. Puede obviarse la inyección vertebral derecha cuando se llena bien la AV derecha distal y la parte proximal de la arteria cerebelosa posteroinferior derecha con la inyección vertebral izquierda.

Generalmente no se utiliza heparina en la mayoría de las angiografías diagnósticas; no obstante, los neurorradiólogos aplican infusiones heparinizadas en el catéter entre las inyecciones de medio de contraste o hacen bombeos intermitentes por el catéter con solución salina heparinizada (6 mil U de heparina en 1 000 mL de solución salina fisiológica). Su uso se indica, en especial, en los procedimientos de alto riesgo (pacientes con ATI frecuentes o ictus reciente causado, con probabilidad, por vasculitis). Esta práctica se relaciona con una alta frecuencia de hematomas y un mayor tiempo de compresión al retirar el catéter.

Técnica de punción carotídea directa

La punción directa de los vasos del cuello (punción percutánea) es, en la actualidad, menos usada. Primero se lava la piel con un antiséptico local y se cubre con campos la porción por debajo del sitio de punción. Se aplica un anestésico local haciendo un pequeño habón con menos de 1 mL de procaína a 2 % en la dermis del sitio donde se realiza la punción, y se infiltran hasta 8-9 mL de anestésico en los tejidos subcutáneos y más profundos; con el cuidado de no inyectar el anestésico dentro de un vaso sanguíneo. La mayor cantidad del anestésico se inyecta detrás y en los lados de la arteria con el objetivo de desplazarla hacia adelante. Cuando la arteria está medial se aplica el anestésico por dentro y detrás de esta. Por el contrario, se inyecta primero en la parte externa y por detrás de la arteria cuando está muy lateral. En ocasiones, se puede añadir solución salina fisiológica a los lados, o por detrás de la arteria para que se palpe mejor y se aleje de los cartílagos laríngeos.

Luego se palpa la piel buscando el sitio de máxima pulsación carotídea dentro del cuello inferior. Se colocan los dedos índice y anular de la mano izquierda, a cada lado de la arteria y se aplica el dedo medio sobre esta. Aunque es cuestión de preferencias individuales, para la punción de una persona adulta, por lo general, se recomienda una aguja de pared fina, calibre 18 o 19, longitud de 6,3 cm, bien afilada y de bisel corto. El sistema de cánula-aguja se presenta en dirección a la ACC con una angulación cercana a los 40°. La punta de la aguja se coloca, de inmediato, debajo del dedo medio y, cuando se siente la pulsación arterial, se realiza la punción. Al puncionar se debe apretar con los tres dedos de la otra mano para atrapar la arteria (esto aplana su pared anterior e impide su desplazamiento). Se atraviesa la pared anterior y posterior de la arteria, se desaloja la parte punzante y se retira la cánula con lentitud.

También para colocar la cánula se le puede conectar con un tubo de plástico precargado de solución salina fisiológica. En dicho tubo no deben de observarse burbujas de aire. A continuación se retira la jeringa, pero el tubo se deja conectado a la cánula con la llave abierta.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Cuando se entra en la arteria la sangre desplaza, inmediatamente, la solución salina fisiológica y entonces. se cierra la llave.

Al observarse el flujo de sangre arterial (roja y pulsátil) se considera que la punta de la cánula se halla en la luz de la arteria y , entonces, se avanza en dirección cefálica a una distancia de 1 cm o más. Para avanzar se sujeta la orejuela con ambas manos y se levanta lapunta, a medida que se progresa. Cuando no se puede establecer, claramente, el flujo arterial se retira el sistema y la región se comprime durante 5 min antes de repuncionar la arteria.

Antes de efectuar la inyección del contraste se debe llevar, lentamente, la cabeza a la posición de flexionada. Un asistente desinfla la bolsa de aire colocada debajo de los hombros del paciente, hasta que la línea orbitomeatal sea lo más perpendicular posible a la mesa. Durante el movimiento el operador debe sujetar con su mano izquierda la orejuela de la aguja, e inclinar la punta hacia arriba para alejarla de la pared posterior de la arteria. El operador con la mano derecha sostiene una jeringa cargada de solución salina fisiológica y verifica la entrada de sangre arterial aplicando, de manera repetida, una secuencia de pequeñas inyecciones con relajación de la presión sobre el émbolo.

Al establecer la posición adecuada se hace una prueba de inyección (2-4 mL de contraste) para establecer la posición de la aguja en el lumen arterial. La inyección se contraindica ante la sospecha de disección arterial pospunción. Cuando se observa una relación satisfactoria entre la aguja y la arteria se procede a la inyección y filmación.

Cuando se filma, en un solo plano, se sugiere tomar la incidencia frontal, mientras se comprime la arteria carótida contralateral. Con dos dedos el operador comprime, firmemente, la arteria para que el flujo cese y a los 2 s después se inicia la inyección. La presión se mantiene por 4 s durante la angiografía para completar la fase arterial. Deben llenarse ambas ACM cuando el segmento proximal de la ACA no está hipoplásico. La compresión no debe superar los 6 s y se contraindica ante la sospecha de ateroesclerosis carotídea extracraneal sintomática.

Proyecciones y fases requeridas

El uso de un aparato fluoroscópico convencional posiciona el catéter intravascular en el sitio arterial escogido, y luego se escoge la técnica y la posición adecuada para obtener la imagen.

Las proyecciones radiográficas estándares para la angiografía carotídea incluyen la proyección lateral (cubriendo toda la cavidad craneal y centrada en la fosa pituitaria) y la vista anteroposterior (con el borde petroso proyectado aproximadamente sobre el techo de la órbita). En la definición de los aneurismas de la circulación anterior se añade la necesidad de la proyección oblicua anterior ipsolateral a 45°. También pueden ser necesarias la vista occipitomental o periorbital.

En el angiograma vertebral se emplean tres proyecciones estándar: lateral, mediaaxial y anteroposterior (con el borde petroso superimpuesto al borde inferior de la órbita). Las proyecciones oblicuas de Caldwell se emplean para precisar la bifurcación basilar; las vistas oblicuas y anteroposterior recta se pueden requerir para valorar la arteria cerebelosa y la unión vertebrobasilar.

Un equipo biplano permite la adquisición simultánea de dos proyecciones (como la vistas anteroposterior y lateral) durante una sola inyección. La reconstrucción en 3 dimensiones es valiosa para valorar más exactamente la razón domocuello, y la orientación de las arterias o ramas vecinas al cuello; además, potencia la valoración prequirúrgica para la colocación del clip y la reconstrucción del vaso. La serie angiográfica para demostrar circulación colateral se obtiene para facilitar la oclusión transitoria durante la neurocirugía.

La fase arterial es crítica para la evaluación de los aneurismas cerebrales, la estenosis arterial cervical o intracraneal, o las oclusiones arteriales. En contraste, las fases capilares o venosas son claves para evaluar las malformaciones vasculares, tumores neovascularizados, estenosis venosas o trombosis venosa.

Medios de contraste y forma de administración

Los compuestos que contienen yodo absorben una cantidad de rayos X diferente respecto al tejido circundante, por lo que posibilitan la visualización de determinadas estructuras vasculares. Para la angiografía cerebral se deben administrar medios de contraste de baja osmolalidad. La concentración necesaria del medio de contraste iodado depende de la técnica radiográfica. En la angiografía por sustracción digital mediante inyección de la ACI o la AV puede usarse una concentración de 30 % o menos (150-180 mg/mL para los agentes iónicos); sin embargo, la angiografía por filmes estándar o fluoroscopia demanda de una concentración de contraste iónico de 60 % (300 mg/mL para los agentes no iónicos).

El medio de contraste puede inyectarse, manualmente, o con una bomba automática (6-8 mL del medio de contraste a un ritmo de 3-4 mL/segundo para las inyecciones en la ACI y la AV cuando se usa la angiografía por sustracción digital). Es preferible el uso

booksmedicos.org

booksmedicos.org

de un inyector automático a presión, porque mantiene uniforme el ritmo de la administración y facilita el control computarizado del tiempo de inyección y de adquisición de la imagen.

Para la inyección se acciona la llave que permite el paso del medio de contraste y se inicia la filmación. El ritmo de inyección y el volumen del contraste yodado varían acorde con la vía de administración. Generalmente se inyectan de 8-12 mL de contraste y el tiempo de inyección debe ser inferior a 1-1¼ segundo. La filmación en el caso no complicado dura de 7-8 s. Cuando el paciente tiene HTE, o es anciano se recomienda prolongar la obtención de imágenes para cubrir 10-12 s, porque puede existir un tiempo de circulación prolongado. Cuando pasan 2 min de inactividad se recomienda la ejecución de un lavado doble. El tiempo de fluoroscopia promedio, no debe ser superior a 8-12 min, y el volumen de material de contraste promedio oscila entre 80-120 mL. Los volúmen es de contraste sup erio-res a 200 mL deben evitarse.

Terminación del procedimiento y seguimiento del paciente

Al terminar el procedimiento se retira la aguja y se mantiene la compresión en el área de punción arterial por 8-10 min para evitar la formación de hematomas. La presión debe ser con moderada firmeza mediante los 4 dedos para evitar la oclusión de la luz arterial. Durante la compresión carotídea se palpa el pulso de la arteria temporal superficial para asegurar que persiste la circulación de la sangre.

Luego se cubren los sitios de punciones y al llegar a la habitación de observación se aconseja la colocación de bolsas de hielo alrededor del cuello anterolateral y el uso de analgésicos según el grado de dolor Se indica la monitorización por enfermería de los signos vitales y del estado neurológico durante un mínimo de 4 h.

Procesamiento de la imagen digital

La angiografía por sustracción digital consiste en la obtención de una angiografía con la ayuda de un equipo electrónico digital. Cuando se inyecta el contraste se resta la imagen contrastada obtenida a la imagen de la toma simple obtenida previamente (imagen máscara), y así se borra la parte ósea del cráneo. La imagen sustraída es realzada por el contraste y se muestra en tiempo real.

El término digital describe la representación de una cantidad física en valores discretos en diferentes tiempos o posiciones, y las transiciones que ocurren en fases discretas. La imagen digital creada por el equipo se compone de píxeles que combinados forman la matriz. La matriz se da siempre con dos números (512 x 512) porque es una disposición en dos dimensiones de números enteros. Cada número representa ciertas características de una parte discreta de la imagen. El píxel (*picture cell element*) es el elemento de la cuadrícula que representa un coeficiente de absorción a cada lugar del objeto explorado, mientras que el voxel (*volume cell element*) representa el volumen de cada elemento o espesor (área del píxel multiplicada por el grosor del corte). Típicamente cada línea se divide en 512 o 1 024 píxeles, y el valor digital asignado a cada píxel usualmente está en el rango de 0 (representa al negro) a 1 023 (representa el blanco).

El médico selecciona las imágenes útiles para la valoración diagnóstica, y mediante una cámara multiformato, o una impresora láser se crean los filmes. La valoración y selección óptima, después de obtenerse las imágenes y almacenarse en un dispositivo digital, se posibilita mediante varias modalidades de procesamiento. Las más utilizadas son:

- Ajustar el contraste y el brillo.
- Seleccionar como máscara otra imagen con realce contrastado excesivo, y se usa para la sustracción otra imagen sin contraste. Luego, para obtener la polaridad original de las imágenes, se indica la inversión del contraste.
- Reforzar los bordes de los vasos en tiempo real.
- Magnificar una parte de la imagen para que sea visible un hallazgo sutil, ya sea por interpolación (los píxeles se crean al promediar los píxeles adyacentes) o por duplicación (método más rápido).
- Obtener puntos de referencia al colocar una parte de la imagen original en la imagen sustraída.
- Medir las distancias entre estructuras y cuantificar la estenosis de los vasos o el flujo sanguíneo.

La angiografía con sustracción digital y reconstrucción tridimensional (ASD-3D) ha impulsado el diagnóstico y tratamiento de las lesione s vasculares. Las imágenes angiográficas en tres dimensiones son imágenes virtuales generadas mediante cálculos matemáticos basados en imágen es reales obtenidas en u n plano rotacional móvil. Los cálculos se realizan, automáticamente, por una computadora en una estación de trabajo (*workstation*) y generan imágenes virtuales que pueden ser visualizadas en las tres dimensiones de anatomía real.

La ASD-3D en comparación con otros métodos (angiotomografía y angioresonancia) permite el control de los aneurismas cerebrales clipados o embolizados, descartar la presencia de cuello remanente y puede

booksmedicos.org

booksmedicos.org

reconstruir sin artefactos los clips metálicos, *stents* intracerebrales y los microcoils de platino. Con la función *calciview* se permite detectar el calcio en la pared arterial de los vasos extracraneanos; además, con la función *endoview* se permite, en forma virtual, navegar dentro del vaso y visualizar las alteraciones de la luz arterial.

Complicaciones, contraindicaciones y precauciones

Los riesgos de complicaciones por la angiografía son bajos, pero siempre deben considerarse. Los principales riesgos del procedimiento son: infarto cerebral (secundaria a embolia arterial por coágulos sobre la punta del catéter, trombosis en el sitio de la punción arterial, espasmo y oclusión vascular por concentraciones elevadas del medio inyectado), empeoramiento de una lesión vascular antigua, ruptura del aneurisma y formación de hematoma en el sitio de punción. Raramente se presenta osteomielitis de la columna cervical, absceso del cuello, pseudoaneurisma en la zona de punción, reacción alérgica a la sustancia de contraste, insuficiencia renal, infarto del miocardio y neumotórax en las puncion es subclavias. La tasa de mortalidad por el examen es de 0,1 % y la tasa de déficit neurológico permanente es de 0,5 %.

Las complicaciones neurológicas se plantean ante cualquier síntoma o signo neurológico nuevo, o el empeoramiento de un déficit neurológico previo que ocurre durante el procedimiento, o dentro de las 24 h. Por lo general, las complicaciones neurológicas se demuestran dentro de las 4 h siguientes al procedimiento.

Son escasas las contraindi caciones absolutas de la angiografía cerebral. Las contraindicaciones de la angiografía son: coagulopatías; alergia a contrastes iodados; insuficiencia renal; insuficiencia cardíaca congestiva e infarto del miocardio reciente (4 semanas). Se requiere mucha precaución en pacientes cardiópatas (puede desencadenar arritmias o insuficiencia cardíaca), o que tengan embolia cerebral reciente, trombosis reciente, arteriosclerosis avanzada, u homocistinuria. El tratamiento con fármacos anticoagulantes orales no contraindica la arteriografía, si el tiempo de protrombina se encuentra en el rango terapéutico normal.

Valoración de la anatomía angiográfica

Para efectuar la valoración diagnóstica es esencial la consideración de la anatomía angiográfica. La angiografía cerebral se compone de tres fases: arterial, capilar y venosa. Por lo general, el tiempo de circulación arteriovenosa cerebral es el tiempo de llenado máximo del sifón carotídeo al llenado máximo de las venas parietales. El tiempo promedio es, aproximadamente, 4,2 s, pero el valor oscila acorde con la velocidad de infusión del contraste.

Fase arterial

En el análisis de la fase arterial se debe diferenciar entre el sistema carotídeo y el vertebrobasilar. En la angiografía del sistema carotídeo es habitual encontrar el nacimiento de la ACC izquierda directamente de la aorta, y la ACC derecha del tronco braquicefálico. La bifurcación de las ACC se sitúa, de modo usual, al nivel del borde superior del cartílago tiroides. Al opacificarse la ACE se valoran la presencia de circulación colateral mediante la rama facial (termina en el ángulo del ojo para anastomosarse con la arteria nasal, rama terminal de la arteria oftálmica) y mediante la arteria occipital (anastomosarse con ramas de las arterias vertebrales). A nivel del cóndilo del maxilar inferior la ACE emite la arteria meníngea media, cuyos vasos terminales irrigan la duramadre.

La ACI se divide, clásicamente, en cuatro segmentos: cervical o extracraneal (desde la bifurcación de la ACC hasta el orificio de entrada al conducto carotídeo del hueso petroso en la base del cráneo); intrapetroso (segmento horizontal en la vista frontal al entrar al conducto carotídeo en el espesor del peñasco del hueso temporal); intracavernoso (sigue una doble curva en forma de S que se proyecta, lateralmente, sobre el piso de la silla turca) y supraclinoideo (con diferentes segmentos denominados acorde con la rama que originan: oftálmico, comunicante, coroideo, y de la bifurcación). Las diferentes ramas de la ACI supraclinoidea identificables son:

- Oftálmica. Es la única rama anterior de la ACI y emerge a la altura de las clinoides anteriores. Siempre es visible en el angiograma normal.
- Comunicante posterior. Emerge en un plano horizontal similar a la arteria oftálmica, pero posterior y se une a la ACP. En las vistas laterales tiene una ligera curva cóncava hacia arriba, y mide de 1-1,5 cm. Una variante normal es la presencia en su origen de un infundíbulo (dilatación en embudo).
- Coroidea anterior. Se origina por encima de la arteria comunicante posterior, penetra en el cuerno temporal y rodea después al tálamo. En la vista lateral es un vaso fino dirigido hacia atrás y arriba, en forma de S. En la vista frontal conforma también una S cruzando la ACP. El punto donde entra en la fisura coroidea se marca por un giro lateral agudo.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

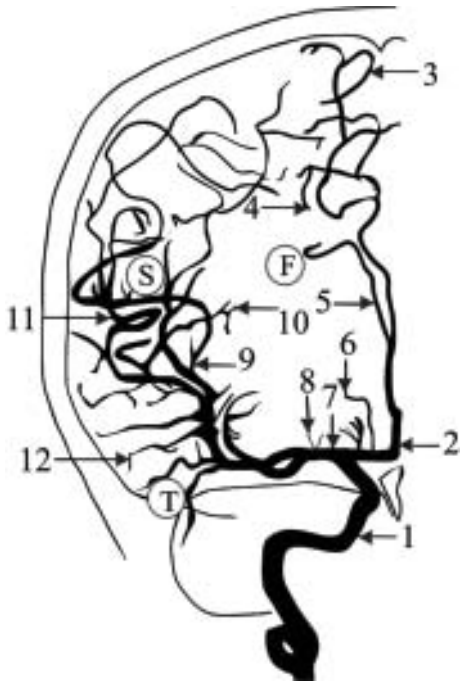


Fig. 9.7. Vista frontal del angiograma del sistema carotídeo. Leyenda: 1. ACI en su porción cavernosa; 2. ACA; 3. Arteria callosa marginal; 4. Arteria pericallosa; 5. Arteria frontopolar; 6. Arteria coroidea anterior; 7. ACM; 8. Arterias lenticuloestriadas; 9. Rama central de la ACM; 10. Ramas frontales de la ACM; 11. Ramas parietales de la ACM; 12. Ramas temporales de la ACM; T. Proyección de la región temporal; S. Proyección de la región suprasilviana; F. Proyección de la región frontal y talámica.

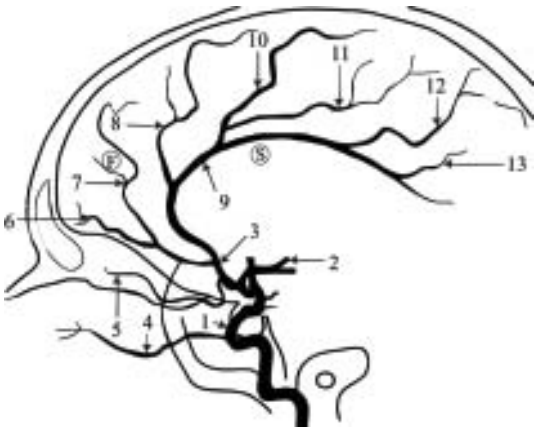


Fig. 9.8. Esquema de la vista lateral del angiograma de la ACI y ACA.
Leyenda: 1. ACI en su porción cavernosa; 2. Ramas de la ACM; 3. ACA; 4. Arteria oftálmica; 5. Arteria callosa marginal; 6. Arteria frontopolar; 7. Arteria frontal anteromedial; 8. Arteria frontal mediomedial; 9. Arteria pericallosa; 10. Arteria frontal posteromedial; 11. Arteria paracentral; 12. Arteria precuneal superior; 13. Arteria precuneal inferior; S. Proyección de la región suprasilviana; F. proyección de la región frontal.

- ACA. Es una de las ramas terminales de la ACI. Su segmento proximal o A1 se observa en la vista frontal como un trayecto horizontal hacia adentro hasta la cisura interhemisférica, donde se une con la opuesta mediante la arteria comunicante anterior (esta última arteria no se visualiza en la angiografía y se infiere por el llenado de los segmentos distales de la ACA contralateral). En la vista lateral se aprecian mejor los segmentos distales A2 (parte dirigida hacia arriba y adelante que continua por la cara interna del lóbulo frontal hasta la rodilla del cuerpo calloso), A3 (trayecto que rodea la rodilla del cuerpo calloso), A4 (desde la rodilla del cuerpo calloso hasta una línea imaginaria que pasa por la línea coronal) y A5 (parte distal a la línea imaginaria que se dirige en sentido posterior). La porción ascendente se denomina arteria pericallosa y es visible en la vista frontal y lateral (Figs. 9.7 y 9.8). La arteria pericallosa se ubica sobre la línea media en la cisura interhemisférica, y cuando existe una lesión expansiva anterior unilateral se desplaza en sentido contralateral.
- ACM. Es la otra rama terminal de la ACI y tiene cuatro segmentos: proximal o M1 (desde la bifurcación carotídea tiene un trayecto horizontal que solo se observa en las vistas frontales; origina las arterias lenticuloestriadas, pero estas pueden no ser visibles en la angiografía), insular o M2 (desde donde hace un ángulo de 90° y se relaciona con la ínsula), opercular o M3 (atraviesa la superficie opercular de la cisura silviana), y cortical o M4 (ramas que transcurren por fuera del labio de la ínsula y hacen contacto con la tabla interna del hueso). Las arterias frontoparietales ascendentes semejan candelabros. La ACM a unos 3 cm de su origen y en la cisura de Silvio se ramifica en tres arterias terminales: parietal posterior, de la circunvolución angular y temporal posterior (la posición de las arterias del grupo silviano es muy constante en condiciones normales, y su conjunto recuerda un triángulo de vértice posterior) (Figs. 9.7-9.9).

En la angiografía del sistema vertebrobasilar (Figs. 9.10 y 9.11) se distingue en primer lugar la AV con sus cuatro segmentos clásicos: pretransversario o V1 (desde el origen como primera rama de la arteria subclavia hasta el agujero transverso de C6 o C5; tiene una dirección ascendente hacia adentro y adelante), intratransversario o V2 (pasa a través de los agujeros costotransversarios de las vértebras suprayacentes desde C6 a C2), atloaxoideo o V3 (desde que sale del agujero transversario del atlas (C2) hasta que se coloca

booksmedicos.org

booksmedicos.org

dorsalmente en relación a la masa lateral del atlas; tiene una evolución tortuosa), intracraneal o V4 (desde casi la entrada en el agujero magno hasta que se une con la AV opuesta para formar el tronco basilar; sigue hacia adentro y adelante y llega hasta la superficie posterior del clivus). Este último trayecto se distingue por ser usualmente el origen de las arterias cerebelosas posteroinferiores.

La distancia entre el tronco basilar y el clivus es de aproximadamente 3 mm y a la altura de las clinoides posteriores de la silla turca ocurre la bifurcación en las dos ACP. En las vistas frontales asciende por la parte media del clivus. Las ramas del tronco basilar usualmente visibles son las arterias cerebelosas anteroinferiores (nace en la parte media y posterior del tronco basilar) y las arterias cerebelosas anterosuperiores (que están casi superpuestas a las ACP en la vista lateral y describen una curva cóncava hacia arriba y atrás).

En la vista lateral se pueden estimar los tres segmentos en que se divide la ACP: proximal, precomunicante o P1 (desde el origen en la bifurcación del tronco basilar hasta que se une con la arteria

Fig. 9.10. Esquema de la vista frontal del angiograma del sistema vertebrobasilar.
Leyenda: 1. AV; 2. AB; 3. ACP; 4. Arteria temporal; 5. Arteria calcarina; 6. Arteria cerebelosa superior; 7. Arteria cerebelosa anteroinferior; 8. Arteria cerebelosa posteroinferior; A: proyección del ángulo pontocerebeloso; O: proyección de la región occipital.

Fig. 9.9. Esquema de la vista lateral del angiograma de la ACI y ACM.
Leyenda: 1. ACI intracraneal; 2. Arteria comunicante posterior; 3. Arteria coroidea anterior; 4. Origen de la ACA; 5. Trifurcación de la ACM; 6. Rama de la arteria frontobasal lateral; 7. Arterias prefrontales; 8. Arteria del surco precentral; 9. Arterias insulares; 10. Arteria del surco central; 11. Arteria parietal anterior; 12. Arteria parietal posterior; 13. Arteria angular; 14. Arteria temporooccipital; 15. Arteria temporal posterior; 16. Arteria temporal media; 17. Arteria temporal anterior; T. Proyección del lóbulo temporal; S. Proyección de la región suprasilviana; F. Proyección de la región frontal; O. Proyección de la región occipital.

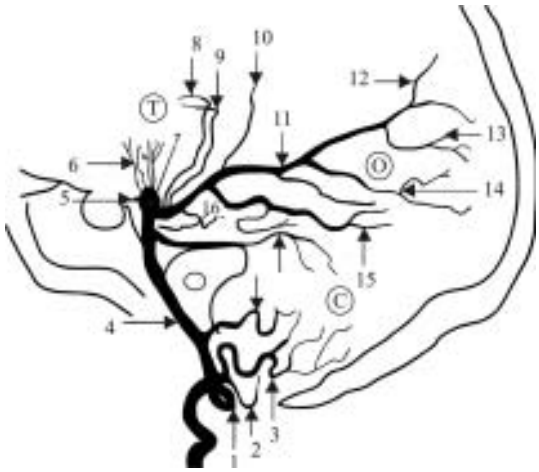


Fig. 9.11. Esquema de la vista lateral del angiograma del sistema vertebrobasilar.
Leyenda: 1. AV; 2. Variación de la arteria cerebelosa posteroinferior; 3. Arteria cerebelosa posteroinferior; 4. AB; 5. Arteria comunicante posterior; 6. Arterias penetrantes del tálamo anteriores y posteriores; 7. ACP; 8. Arteria coroidea posterointerna; 9. Arteria coroidea posteroexterna; 10. Arteria callosa posterior; 11. Arteria occipital medial; 12. Arterias parietales posteriores; 13. Arterias occipitoparietales; 14. Arterias calcarinas; 15. Arteria temporal posterior; 16. Arterias temporales media y posterior; 17. Arteria cerebelosa anteroinferior; 18. Arteria cerebelosa superior. T. Proyección de la región talámica; O. Proyección de la región occipital; C. Proyección de la región cerebelosa.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

comunicante posterior), perimesencefálico o P2 (desde la arteria comunicante posterior hasta la región del pulvinar) y cuadrigémino-calcarino o P3 (transcurre por la parte lateral de la cisterna cuadrigeminal hacia la cisura calcarina). Los dos últimos segmentos son ligeramente ascendentes hacia a trás y emite n varias ramas observables: temporal anterior , temporal posterior , parietal posterior, parietooccipitales y calcarina. En la vista frontal se observa como las dos ACP se dirigen hacia fuera, hacen una vuelta (corresponde con la curvatura alrededor de los pedúnculos cerebrales) y se acercan a la línea media emitiendo las ramas terminales.

Fase capilar y venosa

La fase capilar del angiograma cerebral aparece a los 2-4 s de la administración del medio de contraste. Dicha fase se caracteriza por una opacificación difusa de los capilares en la corteza (fase de corticograma).

La última fase del angiograma cerebral es la venosa y comprende la distinción de los elementos siguientes:

- Venas corticales. Son grandes venas que drenan la corteza cerebral y sustancia blanca. Descansan a lo largo de la superficie del cerebro. Son variables en número y ubicación, pero tienden a ser la imagen en espejo del sistema arterial.
- Venas profundas. Típicamente se llenan primero y se mantienen opacificadas después que han drenado las venas corticales.
- Senos venosos. El grupo superior es, por lo general, más visible e incluye al seno longitudinal superior, seno longitudinal inferior, seno recto, seno transverso, prensa de Herófilo y senos occipitales. Del grupo inferior el más relevante es el cavernoso que se identifica a nivel de la porción cavernosa de la ACI.

La mayor fuente de drenaje de cada hemisferio cerebral es el seno sagital superior y el seno sagital inferior. El drenaje venoso del tronco cerebral y cerebelo se efectúa a través de la vena de Galeno, las venas petrosas y las venas cerebelosas vermianas. La vena de Galeno se vacía en el seno recto a nivel de la base de la hoz del cerebro. El seno recto también recibe sangre del seno longitudinal inferior y por su extremo posterior desagua en la prensa de Herófilo.

Indicaciones

La angiografía cerebral por sustracción digital es considerada el estándar de oro para el diagnóstico de aneurismas, malformaciones vasculares (Fig. 9.12), estenosis y oclusiones arteriales o venosas, disección arterial y arteritis. Antes de disponer de la TC e RM se utilizaba con el propósito de detectar desplazamientos de grandes arterias o vascularizaciones anormales locales secundarias a tumores encefálicos, o una zona avascular cortical sugestiva de hematoma subdural o epidural.

En la actualidad la angiografía por sustracción digital, con fines diagnósticos, se utiliza solo cuando no se ha podido definir la lesión con los métodos menos invasores (angiotomografía computarizada y angiografía por RM). Se considera como un método diagnóstico ante la sospecha e imposibilidad de definición mediante las técnicas menos invasoras de los trastornos siguientes:

- Aneurismas (en la hemorragia subaracnoidea o oftalmoplejías sugestivas).
- Malformaciones vasculares.
- Disección arterial.
- Displasia fibromuscular.
- Arteritis craneal con RM consistente.
- Evaluación de las relaciones tumor/vaso (anatomía vascular en el meningioma del ala del esfenoides que engloba la ACI, permeabilidad de senos venosos en el meningioma de la hoz del cerebro).
- Trombosis venosa cerebral.
- Estenosis u oclusión arterial ateroesclerótica candidata a cirugía vascular o intervencionismo (incluyendo la evaluación preoperatoria de la circulación intracraneal).
- Enfermedad de Moya Moya.

Su utilidad simplemente diagnóstica es superada al convertirse en un método coadyuvante de la terapéutica con respecto a:

- Tratamiento endovascular de aneurismas, malformaciones vasculares, algunos tumores hipervascularizados (previo a la cirugía), embolización de menigiomas grandes.
- Aplicación de trombolítico por vía intraarterial.
- Angioplastia y colocación de una endoprótesis (*stent*).

En los centros neurovasculares especializados, los neurorradiólogos efectúan procedimientos intervencionistas durante la angiografía por sustracción digital. La angiografía venosa por sustracción digital no es recomendable para detectar ulceraciones en las placas de ateroma y diferenciar la estenosis carotídea de la oclusión completa.

La angiografía cerebral es apropiada para diagnosticar la oclusión de las venas corticales ascendentes más pequeñas y del sistema venoso profundo y además, para demostrar la repercusión sobre el sistema arterial. El signo directo fundamental es la ausencia total, o parcial

booksmedicos.org

booksmedicos.org

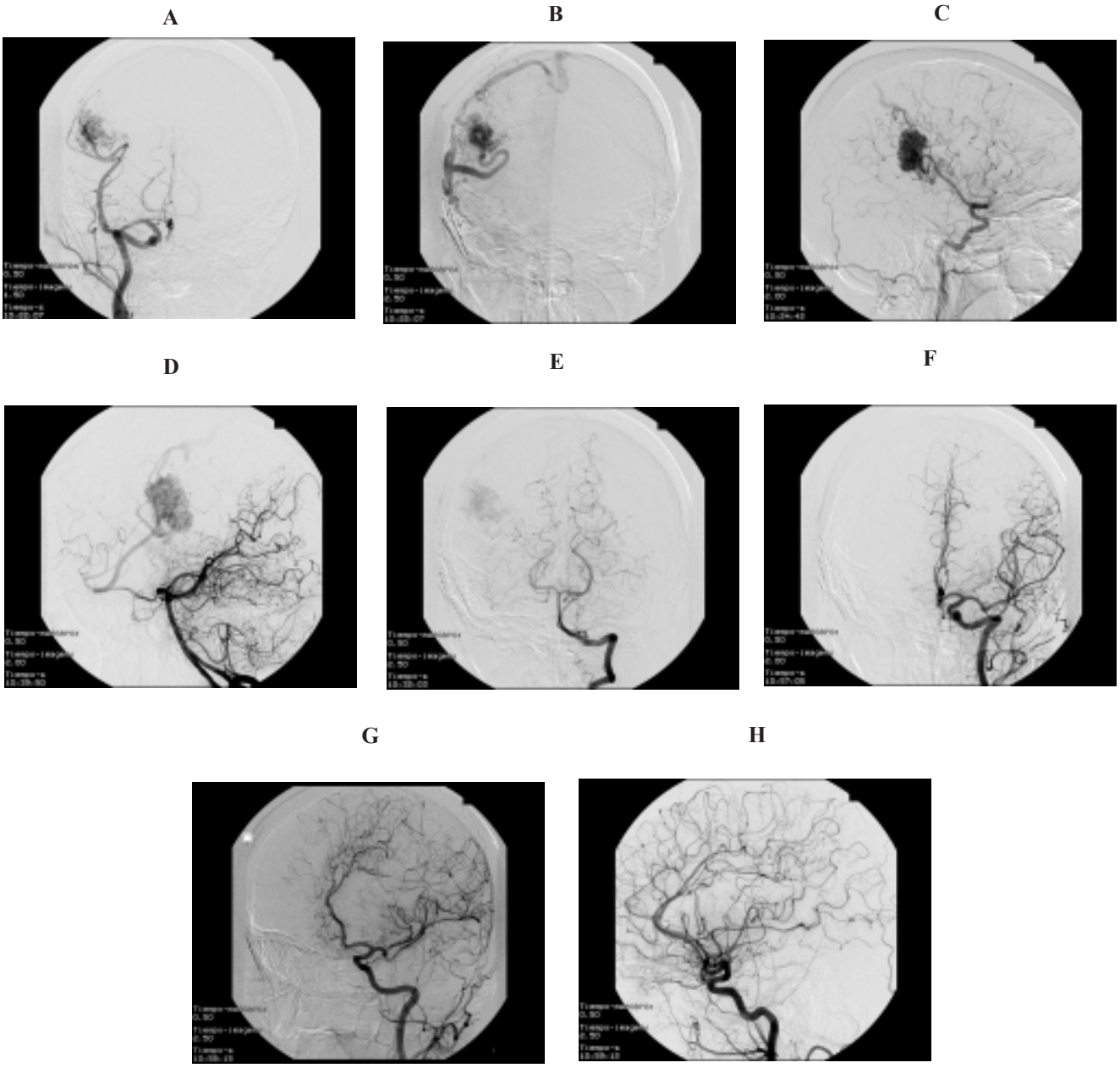


Fig. 9.12. MAV cerebral en la angiografía por sustracción digital. A. Vista frontal con esbozo de la malformación nutrida a partir de la ACM. B. Vista frontal que muestra el sistema venoso cortical de drenaje de la malformación. C. Vista lateral con esbozo de la malformación nutrida a partir de la ACM. D. Vista lateral que muestra las relaciones con el sistema vertebrobasilar. E. Vista frontal del angiograma vertebrobasilar y esbozo de la malformación. F, G y H. Angiograma normal del sistema carotídeo izquierdo (contralateral a la MAV).

de llenado de un seno o vena que debe visualizarse en dos proyecciones diferentes. Dicho signo se reconoce fácil ante la afectación total, o de la parte posterior del seno sagital superior, ambos senos laterales, o el sistema venoso profundo. Para acuñar la oclusión de la parte anterior del seno sagital superior deben estar afectados otros senos o apreciarse los signos indirectos.

La trombosis del seno lateral se confirma por la presencia del surco del seno y un foramen yugular normal en la radiografía simple de cráneo. Los signos indirectos son: retraso en el vaciamiento, aumento del tiempo de tránsito circulatorio cerebral, venas colaterales dilatadas o tortuosas, e inversión del flujo (alejamiento de la obstrucción).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Angiografía medular

Se basa en el cateterismo de las diferentes arterias susceptibles de abastecer cualquier rama responsable del segmento medular requerido. Puede realizarse a nivel cervical (arterias vertebrales y cervical profunda) o toracolumbar (selectivamente en las arterias intercostales de cada lado).

Se indica para determinar el nivel de la aferencia de la arteria radiculomedular que nutre la arteria radicular anterior magna, o arteria de Adamkiewicz, porque su fino calibre no permite su localización quirúrgica en el espacio epidural, y su lesión origina una isquemia medular irreversible. Debido a que es invasora y técnicamente difícil, solo se indica para el diagnóstico y tratamiento endovascular de malformaciones vasculares espinales, y más raramente de tumores vasculares (hemangioblastoma).

Tomografía computarizada

En este procedimiento se crean imágenes digitales que representan secciones transversales de una parte del cuerpo. Según el método de obtención de las imágenes de TC se reconocen las cuatro generaciones de equipos siguientes:

- Primera. Consta de un tubo de rayos X y, en sentido opuesto, se colocan de uno a tres detectores de radiaciones. Los datos se obtienen por la rotación y traslación del tubo y el detector Demanda de 3-5 min para cada sección.
- Segunda. Al tubo se le asocian varios detectores de rayos X. Aunque se combina el movimiento del tubo y detector, la rotación se acortó a 10° entre cada traslación. Así el tiempo para cada sección se redujo a 18-20 s.
- Tercera. Tiene el tubo asociado a varios detectores de rayos X en el lado opuesto de manera que solo es necesario el movimiento de rotación concéntrica sobre la parte del cuerpo. El tiempo para cada sección se redujo a 1-20 s.
- Cuarta. Al tubo que rota se le asocian detectores de rayos X fijos dispuestos como anillo. El equipo de TC helicoidal consiste en un equipo que tiene el tubo girando, continuamente, hasta que se adquiere todo el sector que se estudia. El operador selecciona el espesor de los cortes, el avance de la camilla y la extensión del barrido. El estudio de la sección dura menos de 1-6 s.

En 1998 comienza el periodo de los equipos espirales con multicorte, permitiéndose 2 cortes en una sola rotación. Paulatinamente se han desarrollado los equipos de TC multicorte o multicorona que incorporan varios anillos de detectores (entre 4 y 128).A medida que se aumentan los detectores se alcanza una mayor resolución, aunado a una velocidad de rotación menor con imágenes en tiempo real. El sistema de TC consta de un generador de rayos X, la mesa para los pacientes, la unidad de control y evaluación, el sistema informático, el de refrigeración, d software ampliado y el módulo de red.

El *gantry* contiene el tubo de rayos X, los detectores y el sistema de adquisición de datos. El tubo emite, de manera sucesiva, más de 30 mil haces de rayos X de 2-4 mm para que pasen a través de diversos niveles horizontales de la estructura a estudiar. La radiación absorbida por los órganos se mide durante una rotación de 360°; luego la intensidad eléctrica de la radiación emitida y la radiación incidente son convertidas en datos digitales mediante el sistema de adquisición de datos. En una computadora los datos digitales se procesan matemáticamente (método de retroproyección filtrada), y las imágenes se reconstruyen y proyectan en un monitor. Los elementos básicos de la imagen axial creada por la TC son el píxel y voxel. La imagen que se muestra en el monitor puede fotografiarse mediante un equipo adicional en una placa transparente.

Para analizar, adecuadamente, las imágenes se selecciona una ventana o grupo arbitrario de valores manipulados que muestran mejor varias estructuras. La imagen se ajusta al cambiar el ancho y el centro de la ventana. Los valores típicos de ancho/centro señalados por Bollin y Johnson varían acorde con la parte examinada: cerebro (190/50), cráneo (3 500/500), órbitas (1 200/50), médula espinal (400/50), y columna vertebral (2 200/400).

Principales indicaciones y limitaciones

La TC de cráneo simple es el método de elección para detectar la hemorragia subaracnoidea, el hematoma intraparenquimatoso y la calcificación intracraneal. También brinda información apropiada para estudiar los huesos y las lesiones óseas. Su realización urgente supone la accesibilidad inmediata a la técnica (las 24 h del día y los 7 días de la semana) y la sospecha de una lesión intracraneal grave que demanda una conducta neuroquirúrgica o médica diferenciada (ictus, traumatismo craneoencefálico grave, absceso cerebral, empiema yuxtadural, hidrocefalia aguda).

Con fines de detección la mayoría de los pacientes solo requieren del estudio de TC simple. Mediante la administración intravenosa de contraste yodado se

booksmedicos.org

booksmedicos.org

obtiene un realce que puede aportar información vital para demostrar estructuras vasculares anormales (MAV, tumores, abscesos cerebrales), y permitir la investigación de la rinorrea del LCR y la dinámica de este último en la hidrocefalia. Como medio de contraste puede usarse el iopamidol después de más de 2 h de ayuno, y en una dosis acorde con las tablas referenciales existentes. El uso del contraste se contraindica ante hipersensibilidad a los medios de contraste yodados o hipertiroidismo manifiesto. Cuando se desarrolla alergia se administra por vía i.v. 50 mg de benadrilina y un fármaco del grupo de los corticoesteroides (40-80 mg de prednisolona).

Las principales limitaciones de la TC son: puede obviar las lesiones menores a 1 cm de diámetro; no precisa bien las lesiones con densidad similar al cerebro (placas desmielinizantes, hematoma subdural isodenso); pobre diferenciación de los tejidos blandos y la sustancia gris-blanca; puede obviar las lesiones con densidad cercana al hueso y cercanas al cráneo; puede obviar las lesiones dentro de la fosa posterior y no permite la visualización directa de la médula espinal.

La TC en comparación con la RM posee las ventajas siguientes: costo menor; disponibilidad mayor; tiempo de exploración corto; mejor visualización de ciertas estructuras (calcio, tejido adiposo y hueso, sobre todo de la base del cráneo y las vértebras) y compatibilidad con equipos de vigilancia continua y de soporte vital durante el proceso de obtención de imágenes.

Cuando el paciente recibe ventilación mecánica, la TC es preferible porque la mayoría de estos equipos son incompatibles con el campo magnético de la RM; asimismo, la TC es una alternativa para los pacientes inestables, no cooperadores, claustrofóbicos, con marcapasos u otros implantes metálicos.

Además de los cortes axiales, con los equipos modernos de TC se pueden lograr imágenes en múltiples planos y reconstrucciones en las tres dimensiones espaciales. Estas vistas anatómicas se crean mediante programas de software a partir de los datos de las imágenes axiales (reconstrucción multiplanar). El volumen ejecutable es una novedosa técnica de procesamiento que aporta una codificación de colores asignados a cada uno de los diferentes tejidos, permite eliminar las estructuras óseas, presenta, de manera transparente, a los tejidos blandos, y posibilita la observación del interior de los vasos y los órganos.

Valoración de la anatomía tomográfica craneal

Como examen de rutina del cráneo se obtienen una serie de cortes transversales al eje axial del cráneo cada 10 mm tomando como partida la línea orbitomeatal. La resolución se mejora utilizando secciones de 5 mm o técnicas especiales como secciones ultradelgadas de 1,5 mm o menores para examinar detalladamente regiones específicas (silla turca, órbitas, huesos petrosos).

Tabla 9.1. Coeficientes de absorción (densidad) en la TC

Sustancias	*Coeficientes (unidades de Hounsfield)*
Aire	-1 000
Grasa	-80
Agua	0
LCR	0-16
Tejido edematoso	8-20
Sustancia blanca nerviosa	24-36
Sustancia gris nerviosa	30-50
Flujo sanguíneo	25-40
Sangre coagulada	40-90
Tejido y huesos calcificados	80-1 000

Modificado de: Bollin, J.S., K.C. Jonson (1995): Computed tomography. En Ballinger , P.W. *Merrill´s atlas of radiographic positions and radiologic procedures*. St. Louis: Mosby Year Book. p. 127-53.

Las estructuras que aparecen en una imagen de estudio tomográfico se diferencian por su forma y por la densidad (Tabla 9.1). Las estructuras y lesiones hipodensas (menores de 0 UH) tienen un color con tendencia al negro. Por el contrario, las estructuras y lesiones hiperdensas (mayores de 0 UH) tienen un color con tendencia al blanco. En los estudios normales de TC axial de cráneo se identifican diferentes estructuras en cada corte estándar (Figs. 9.13 y 9.14).

En los cortes de la fosa posterior se observan los hemisferios cerebelosos, el vermis cerebeloso y el tronco encefálico. Estas estructuras se delimitan bien por el hueso occipital y las pirámides petrosas. En la línea media de la fosa posterior se aprecia el IV ventrículo o el acueducto de Silvio acorde con el nivel del corte. Dichas estructuras sirven como referencia para separar al cerebelo del tronco cerebral. LaAB puede observarse en la parte anterior del puente y se distingue como una estructura pequeña, redondeada e hiperdensa. Los huesos temporales y occipitales generan un artefacto típico de estrías blanquecinas a través de la porción inferior de los lóbulos temporales y el cerebelo, respectivamente. Los senos mastoideos y esfenoidales se observan negros por su contenido de aire. En un corte a través de la porción media de las órbitas se identifica la esclerótica como una banda densa que rodea el globo ocular. Los músculos rectos medial y lateral tienen un

booksmedicos.org

booksmedicos.org

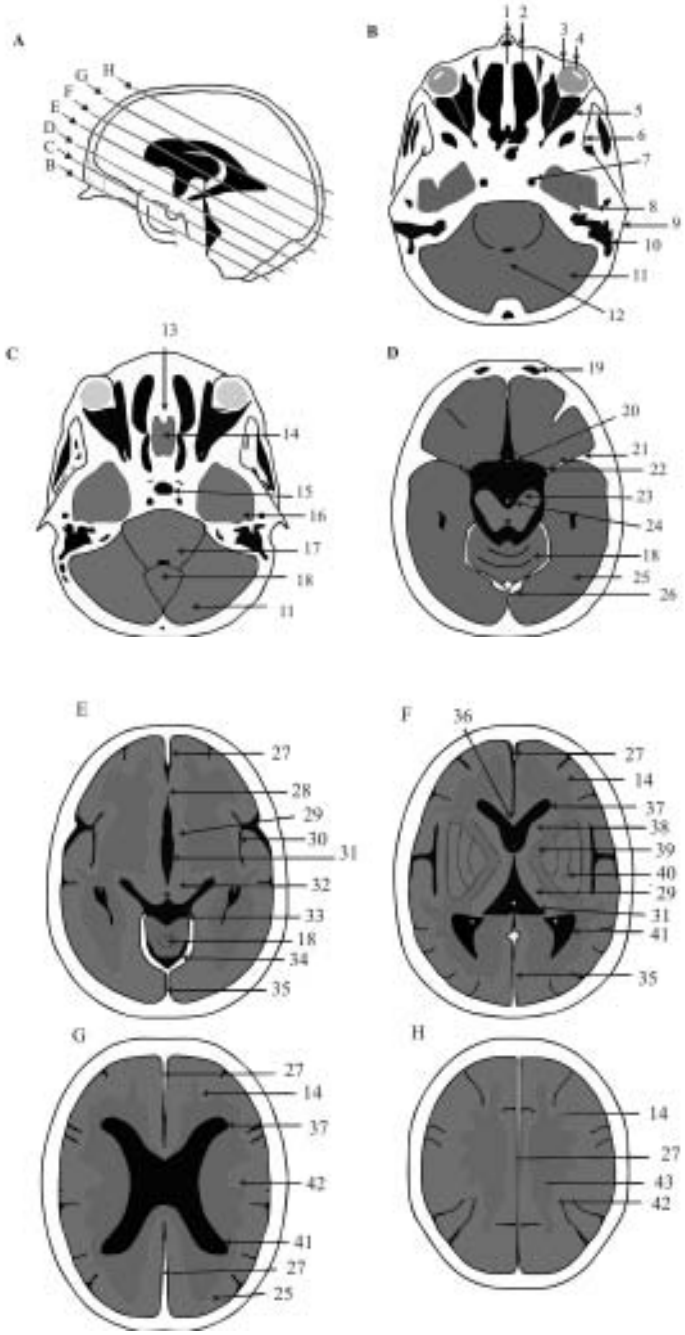


Fig. 9.13. Esquemas de cortes transversales de TC de cráneo normal. A. Vista lateral de los diferentes cortes. B. Corte a nivel bulbar. C. Corte a nivel del puente. D. Corte a nivel del mesencéfalo caudal. E. Corte a nivel del mesencéfalo superior. F. Corte a nivel de la cabeza del núcleo caudado y tálamo. G. Corte a través del diencéfalo dorsal. H. Corte a nivel de la sustancia blanca cerebral superior.

Leyenda: 1. Septo nasal; 2. Seno esfenoidal; 3. Globo ocular; 4. Cristalino; 5. Grasa orbitaria; 6. Músculo temporal; 7. Canal carotídeo; 8. Lóbulo temporal; 9. Conducto auditivo externo; 10. Celdas mastoideas; 11. Hemisferio cerebeloso; 12. IV ventrículo; 13. Apófisis crista galli; 14. Lóbulo frontal; 15. Silla turca; 16. Lóbulo temporal; 17. Puente; 18. Vermis del cerebelo; 19. Seno frontal; 20. Quiasma óptico y cisterna suprasellar; 21. Cisura silviana; 22. ACM; 23. Cisterna interpeduncular con AB y ACP; 24. Pedúnculo cerebral; 25. Lóbulo occipital; 26; Seno recto; 27. Cisura interhemisférica y hoz cerebral; 28. ACA; 29. Tálamo; 30. Ínsula; 31. III ventrículo; 32. Mesencéfalo superior; 33. Cisterna cuadrigémina; 34. Tentorio; 35. Seno sagital superior; 36. Rodilla del cuerpo calloso; 37. Asta frontal del ventrículo lateral; 38. Cabeza del cuerpo caudado; 39. Cápsula interna; 40. Núcleo lenticular (putamen y globo pálido); 41. Asta occipital del ventrículo lateral; 42. Lóbulo parietal; 43. Centro semioval.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

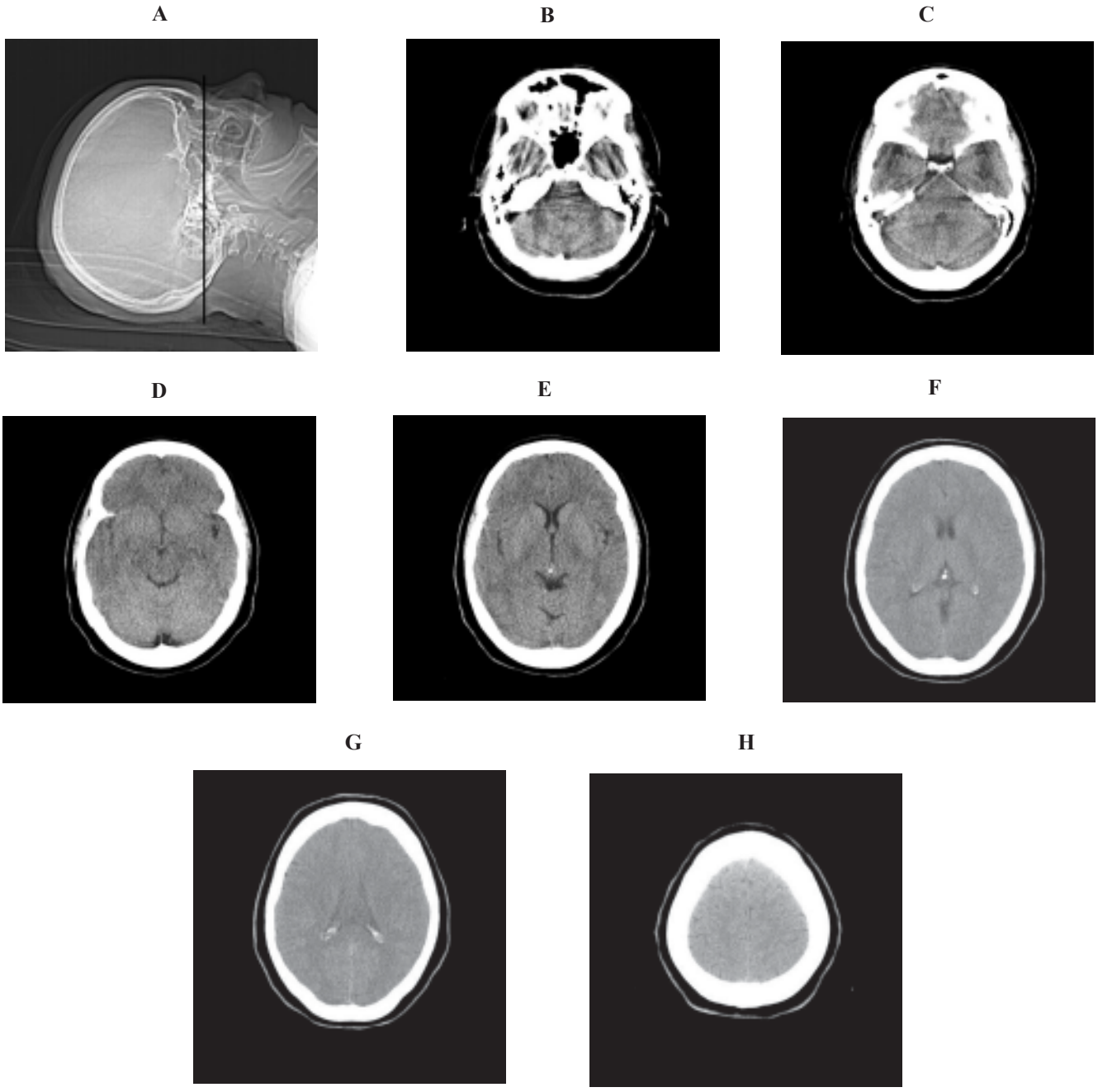


Fig. 9.14. TC de cráneo normal. A-H. Se muestran los diversos cortes convencionales. Para localizar las estructuras que se visualizan se sugiere conjugar las figuras con los esquemas de la figura 9.13.

aspecto fusiforme. La grasa orbitaria aparece hipodensa. El aire del seno esfenoidal y de las celdillas aéreas etmoidales aparecen más hipodensos. La cisterna cuadrigémina recubre la pared posterior del mesencéfalo y tiene una concavidad central anterior.

En un corte de los hemisferios cerebrales a nivel de los núcleos lenticulares (conformado por el putamen y el globo pálido) y la cabeza del caudado se aprecia que estos núcleos neuronales son más densos que la cápsula interna. El LCR en el interior de los ventrículos aparece oscuro. La parte inferior de los cuernos frontales de los ventrículos laterales se ven como unas hendiduras curvas que se tienen a unir en la línea media. La región insular se distingue por su conformación incluida en unos labios y ubicada por fuera del putamen. En un corte a través del diencéfalo dorsal se muestran los cuerpos de los ventrículos laterales que se unen al trígono. A nivel de la corona radiada se nota en la parte posterior la forma triangular del seno sagital y la cisura interhemisférica. La hiperdensidad del hueso de la calvaria da una imagen blanca. La sustancia gris aparece más densa que la sustancia blanca, y tiene una distribución cortical típica.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Principales alteraciones en la tomografía computarizada de cráneo

Dentro de los elementos anormales a detectar en el estudio de TC de cráneo se hallan:

- Masa ocupante de espacio. Traducido por desplazamiento de las estructuras de la línea media o por deformidad, desplazamiento y compresión ventricular. También ocurre borramiento de las cisternas y surcos cerebrales cercanos a la lesión.
- Hidrocefalia (ver capítulo 7).
- Edema cerebral. Aparece borramiento del trazado de las circunvoluciones, estrechamiento de los ventrículos y desplazamiento de las cisternas basales. El edema peritumoral es hipodenso con respecto al tumor y al tejido cerebral normal, y no se modifica al administrar contraste.
- Atrofia cerebral. Hay disminución del volumen de los lóbulos cerebrales con ensanchamiento de los surcos.
- Lesiones hiperdensas. Sugieren hemorragia reciente y calcificaciones. La presencia de una calcificación típicamente central rodeada por un área hipodensa con un realce en anillo periférico es un hallazgo no específico de las TC de cráneo.
- Lesiones hipodensas. Puede deberse a infarto cerebral, encefalitis, absceso cerebral, tumor cerebral, edema, hematoma antiguo, foco desmielinizante. La cápsula del absceso cerebral no se presenta típicamente en la fase inicial de cerebritis (aparece edema inespecífico dado por zonas puntiformes de densidad disminuida en la TC).
- Lesiones con densidad mixta. Puede deberse a tumor intracraneal (generalmente con edema perifocal), absceso cerebral (imagen anular hiperdensa con centro hipodenso), o contusión cerebral (combinación de zonas hipodensas e hiperdensas).

Los artefactos son elementos que aparecen en la imagen que no tienen correspondencia real con el área estudiada. Los artefactos observables en la TC más frecuentes son: por calibración inadecuada, endurecimiento del rayo, por objetos de metal (artefactos en estrellas y rayas negras o blancas), por los elementos de la imagen, y por el movimiento de los órganos en el corte (artefactos brillantes u oscuros).

Infarto cerebral

En los pacientes con sospecha de enfermedad cerebrovascular aguda, la TC de cráneo simple se indica, de manera urgente, debido a que posibilita la diferenciación adecuada con otros procesos (hemorragia intracerebral, hematoma subdural), la identificación de los signos de isquemia severa y de los patrones de infarto cerebral (Figs. 9.15 y 9.16). Su sensibilidad es baja en las primeras horas para precisar el área de necrosis (solo detecta 5 % de las lesiones en las primeras 12 h y llega hasta 90 % en la primera semana), y no identifica la oclusión arterial y el tejido en riesgo de infarto. Los artefactos óseos en las imágenes de la fosa posterior interfieren en la resolución y los infartos menores de 5 mm frecuentemente no se detectan.

En el estado hiperagudo del infarto cerebral (primeras 6-12 h) la TC de cráneo, con frecuencia, se describe como normal; no obstante, en las primeras horas del inicio del infarto en el territorio de la ACM, existen usualmente cambios sutiles en el parénquima cerebral isquémico (signos precoces de infarto), que pueden ser obviados en la TC de cráneo:

- Signo de la ACM hiperdensa. Es reflejo del trombo dentro del segmento M1.
- Hipodensidad del núcleo lenticular. Refleja el edema en los ganglios basales.
- Signo del ribete insular. Hipodensidad visualizada como pérdida de la interfase sustancia blanca-sustancia gris en el borde lateral de la ínsula.
- Surcos cerebrales borrados.

El signo de la arteria hiperdensa es un signo radiológico indirecto de ictus isquémico que se observa en determinadas arterias ocluidas (ACM, AB) y persiste durante varios días. La presencia de oclusión distal de la ACM puede ser identificada por el signo del punto silviano. La ausencia de hiperdensidad arterial no indica que el vaso está permeable.

Los tres signos precoces restantes son formas de hipodensidad de la sustancia gris con respecto a la sustancia gris normal. Los mismos se pueden asociar con mayor riesgo de transformación hemorrágica después de la trombólisis con fármacos.

El signo típico de infarto en fase aguda es la hipoatenuación del tejido cerebral en un territorio arterial. El edema que afecta a la corteza isquémica disminuye el contraste de la sustancia blanca-sustancia gris con pérdida de los bordes anatómicos. Los infartos pequeños, probablemente, aparecen más tarde que los infartos grandes debido a la menor cantidad de tejido que altera su densidad.

El infarto en la fase subaguda se hace más demarcado, hipodenso y definido. El edema del infarto es, con frecuencia, máximo entre los 3-5 días y , de

booksmedicos.org

booksmedicos.org

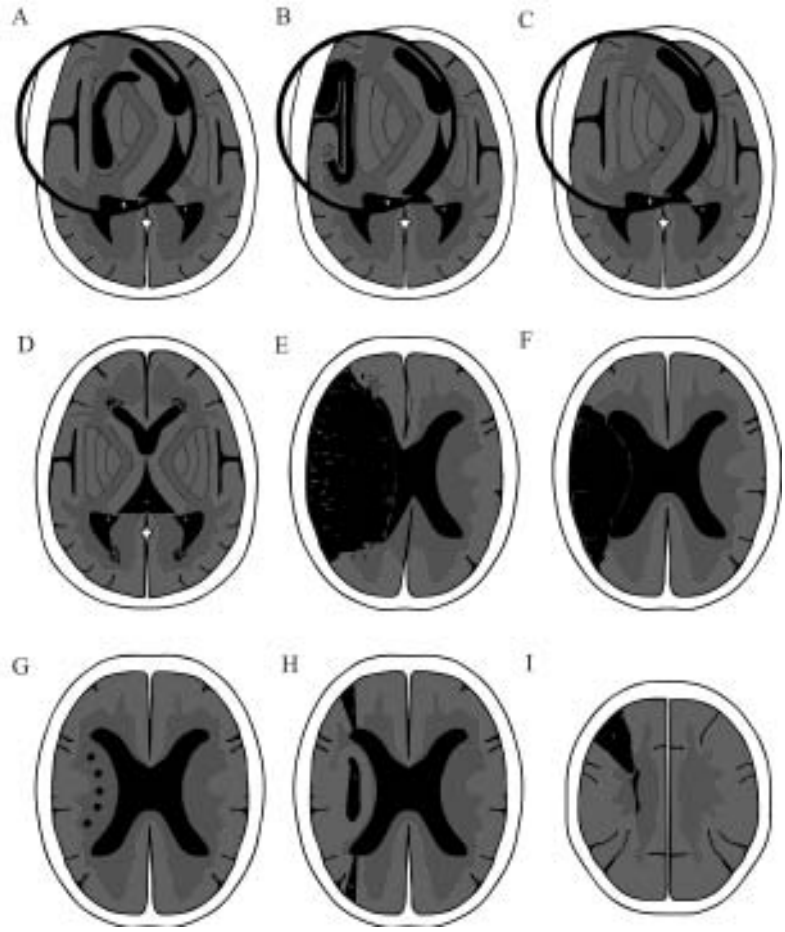


Fig. 9.15. Esquemas de cortes axiales con patrones de infartos cerebrales supratentoriales. A. Infarto cerebral estriatocapsular grande derecho en forma de coma (ocupa la cabeza del núcleo caudado, putamen y brazo anterior de la cápsula interna). B. Infarto cerebral en la región insular (territorio superficial de la ACM). C. Infarto lacunar ubicado en el brazo posterior de la cápsula interna. D. Infartos periventriculares en las regiones frontooccipitales por oclusión arteriolar (lesiones hipodensas periventriculares confluentes y focales). E. Infarto cerebral maligno del territorio de la ACM (infarto corticosubcortical mayor de 50 % del territorio de la ACM con efecto de masa significativo, borramiento de los surcos, compresión del ventrículo lateral y desplazamiento de la estructuras de la línea media). F. Infarto cerebral antiguo del territorio de la ACM (lesión atrófica bien delimitada e hipodensa con ligera retracción del ventrículo lateral ipsilateral). G. Infarto limítrofe interno del hemisferio cerebral derecho con patrón en rosario en la sustancia blanca periventricular d e la corona radiada. H. Infarto limítrofe interno del hemisferio cerebral derecho con patrón confluente (o en cigarro alargado) asociado con infartos limítrofes corticales posterior (cuña desde el cuerno occipital del ventrículo lateral hasta la corteza parietooccipital) y anterior (cuña delgada frontoparasagital desde el cuerno frontal hasta la corteza frontal). I. Infarto limítrofe cortical anterior (cuña frontoparasagital y franja lineal en la sustancia blanca supraventricular del centro semioval).

manera gradual, resuelve en 2-3 semanas; sin embargo, en los infartos extensos el edema puede ocurrir más rápido (en las primeras 24 h) y causar herniación. En la TC con contraste intravenoso realizada en la fase aguda puede ocurrir un realce intenso del parénquima, probablemente, por una lesión incompleta con secuelas mínimas o reversibles.

Usualmente, durante la segunda semana después del infarto (rango variable de 10-21 días), ocurre el efecto "niebla" en la TC de cráneo (el infarto se hace isodenso). Así no se distingue el tejido cerebral normal y la lesión. Este efecto es menos evidente en los infartos grandes, pero puede causar una subestimación de su extensión. El efecto "niebla" puede durar cerca de 2 semanas y luego el infarto se hace, de modo progresivo, más hipodenso. Después de la fase aguda, en especial, a partir del sexto día, puede haber un realce intenso con contraste intravenoso de la zona afectada como reflejo de

booksmedicos.org

booksmedicos.org

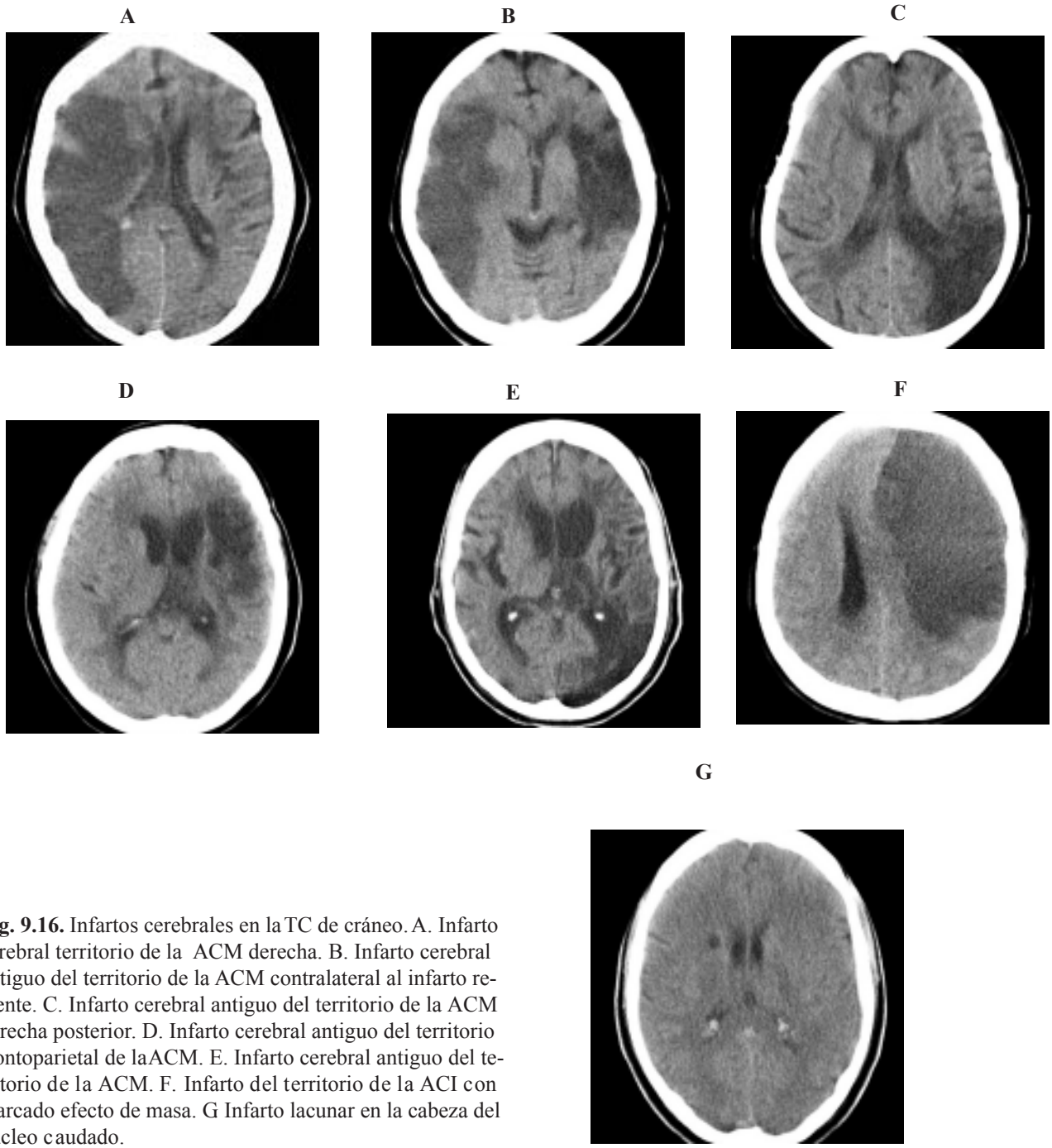


Fig. 9.16. Infartos cerebrales en la TC de cráneo. A. Infarto cerebral territorio de la ACM derecha. B. Infarto cerebral antiguo del territorio de la ACM contralateral al infarto reciente. C. Infarto cerebral antiguo del territorio de la ACM derecha posterior. D. Infarto cerebral antiguo del territorio frontoparietal de la ACM. E. Infarto cerebral antiguo del territorio de la ACM. F. Infarto del territorio de la ACI con marcado efecto de masa. G Infarto lacunar en la cabeza del núcleo caudado.

la ruptura completa de la barrera hematoencefálica. Por lo tanto y, en ocasiones, solo la TC con contraste puede demostrar estos focos de infarto subagudo.

Al pasar a la fase crónica (en especial después de 2-3 meses) el área infartada es, con facilidad, visible como un déficit hipodenso (densidad similar al LCR), atrófico y bien demarcado con respecto al cerebro normal circundante.

Aunque estos hallazgos, por lo general, permiten la determinación de la fase del infarto no siempre es posible asegurar con certeza la antigüedad. La única indicación para ejecutar una TC con contraste intravenoso en un paciente con sospecha de ictus es la presencia de hallazgos clínicos sugestivos de una lesión estructural simuladora (tumor cerebral, absceso, MAV).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Hematoma cerebral

La TC de cráneo simple, con frecuencia, presenta el área de hematoma cerebral como una zona de densidad aumentada, homogénea, esférica u oval, bien delimitada, que no refleja un territorio arterial cerebral, y posee efecto de masa (Figs. 9.17 y 9.18). La extensión ventricular se presenta en ocasiones.

El hematoma cerebral debe diferenciarse del infarto hemorrágico. El infarto hemorrágico se presenta como un área de densidad mixta o moteada (con áreas hipodensas sugestivas de infarto y áreas hiperdensas sugestivas de sangre), de contornos irregulares, ubicación correspondiente a un territorio arterial cerebral y efecto de masa ausente o ligero; además, no existe sangre intraventricular.

El estudio debe realizarse en las primeras horas, ya que luego de pasados 5 días una hemorragia pequeña puede tener igual aspecto que el de un infarto cerebral. Los pacientes con intensa anemia pueden tener hematomas isodensos. La TC no diferencia con seguridad la hemorragia intraparenquimatosa primaria delhematoma por aneurisma roto. Algunas hemorragias intracerebrales primarias disecan hacia el sistema ventricular o subaracnoideo, causando una hemorragia intraventricular o hemorragia subaracnoidea secundaria, respectivamente.

Para cuantificar el tamaño de la hemorragia existen dos métodos: medición del diámetro en centímetros es simple, y 2) La estimación del volumen (en cm^3) es más confiable (método del (A×B×C); esta fórmula matemática presume que el hematoma presenta una forma de elipsoide y sus parámetros se determinan mediante la selección del corte axial donde la hemorragia presente su mayor diámetro. En dicho corte se mide la longitud máxima (A) y la anchura máxima o máxima extensión del hematoma se mide en un plano perpendicular a A (B). El grosor del hematoma (C) se obtiene al multiplicar el número de cortes en que la hemorragia es visible por el espesor de estos (usualmente entre 0,5 y 1 cm). Se consideran letales los hematomas profundos de 60 mL, los cerebelosos de 30 mL y los pontinos de 5 mL.

La inspección cuidadora del patrón y topografía de la hemorragia puede brindar información clave sobre la causa: la asociación con hemorragia subaracnoidea (sugiere aneurisma), las hemorragias múltiples frontales interiores y temporales (sugiere traumatismo), y los niveles de dos fluidos dentro del hematoma (sangre no coagulada indicativa de una coagulopatía). La MAV cerebral se sugiere en la TC ante la presencia de una lesión hiperdensa en serpentina (vasos alargados y tortuosos), calcificación focal y ausencia de efecto de masa; el realce con contraste se requiere para el diagnóstico porque el nido y los vasos pueden ser isodensos.

Trombosis venosa cerebral

La TC de cráneo puede ser normal en 10-20 % de los casos, sobre todo, si el trastorno se limita al sistema venoso profundo o existe HTE aislada. Los signos se dividen en directos (representan el trombo venoso intraluminal: signo del *delta* vacío, signo del triángulo denso, signo de la cuerda) e indirectos (relacionados con la circulación venosa colateral y la afectación secundaria del parénquima cerebral). El estudio de TC de cráneo simple posibilita observar los signos siguientes:

- Signo del triángulo denso. Representa, generalmente, el trombo fresco en el seno sagital superior Se acepta cuando la pared posterior del seno sagital superior protruye de manera uniforme y convexa con una densidad redondeada. Persiste durante 1-2 semanas. También una densidad muy llamativa del seno recto debe sugerir trombosis.
- Signo de la cuerda. Es una densidad lineal o curvilínea sobre la corteza cerebral. Indica una vena cortical trombosada, es un hallazgo raro y de utilidad dudosa.
- Signos cerebrales. Comprende a las imágenes de infarto cerebral (pálidos o hemorrágicos, únicos o múltiples, unilaterales o bilaterales), edema cerebral, e hidrocefalia.

En el estudio de TC de cráneo con contraste intravenoso se pueden observar:

- Signo del *delta* vacío. Aparece un área triangular hipodensa en la parte posterior del seno sagital superior debido a la captación de contraste por las venas colaterales de la pared del seno con un centro formado por el trombo que no capta. Es un signo muy frecuente, casi patognomónico, y se observa entre los 5 días hasta 1 mes y medio o 2 meses. No se observa cuando la trombosis respeta al tercio posterior del seno sagital superior
- Captación de las circunvoluciones. Ocurre en el infarto venoso y representa la existencia de venas corticales colaterales.
- Captación intensa del tentorio y la hoz del cerebro. Se debe a congestión venosa o hiperemia de la duramadre. Ocurre en la trombosis del seno recto, pero no es rara en la trombosis del seno sagital superior.
- Dilatación de venas medulares transcerebrales. Indica flujo colateral profundo y congestión venosa.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

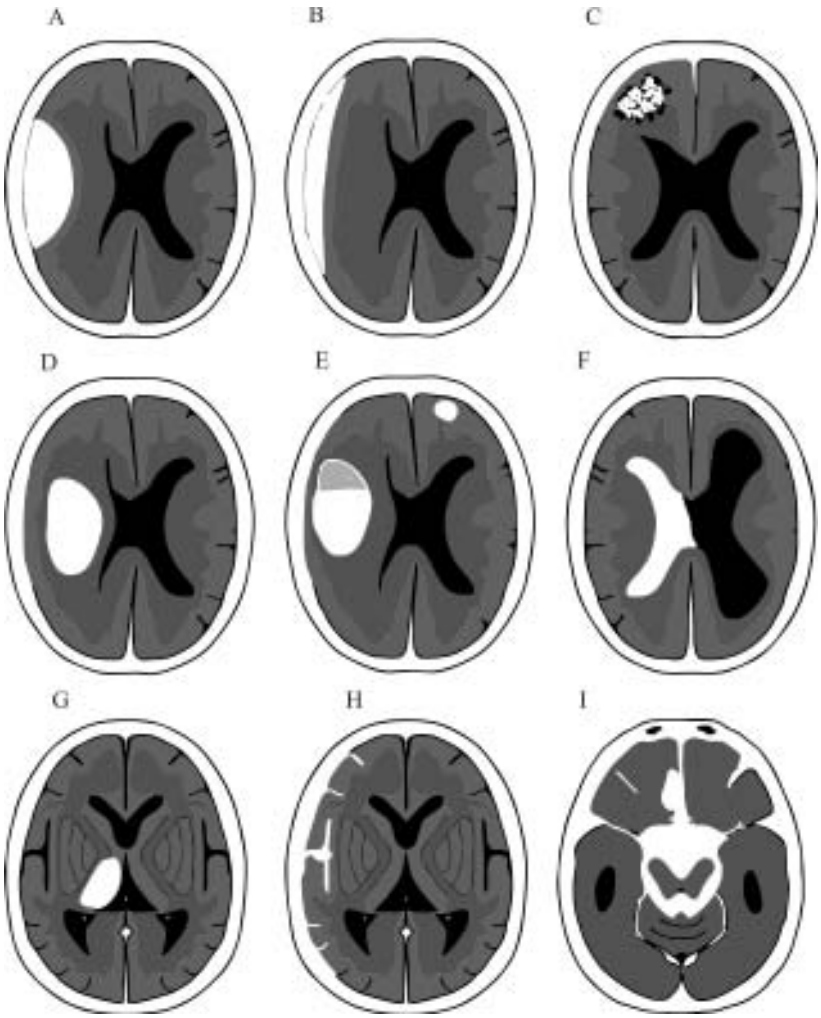


Fig. 9.17. Esquemas de cortes axiales con patrones de hemorragias intracraneales. A. Hematoma epidural (lesión biconvexa hiperdensa que desplaza el cerebro y la línea media con colapso del ventrículo lateral). B. Hematoma subdural (lesión hiperdensa en forma de medialuna que desplaza el cerebro y la línea media con colapso del ventrículo lateral; cuando es crónico se hace isodenso al cerebro). C. Contusión cerebral frontal (lesión heterogénea con hemorragia y edema cerebral). D. Hematoma intracerebral (lesión hiperdensa homogéneadentro del cerebro que tiene un tamaño moderado y efecto de masa). E. Hemorragias intracerebrales múltiples de diferentes densidades y una lesión tiene un nivel sangre-líquido(sugiere anticoagulación excesiva). F. Hemorragia intraventricular asociada con hidrocefalia moderada. G . Hematoma talámico dorsomedial. H. Hemorragia subaracnoidea con hematoma en la cisura silviana izquierda sugestivo de rotura de aneurisma de la ACM. I. Hemorragia intraventricular y en la cisura interhemisférica anterior con hematoma en la parte medial e inferior del lóbulo frontal sugestivo de rotura de aneurisma de la arteria comunicante anterior, e hidrocefalia asociada.

Neoplasias intracraneales

La TC es, en particular, orientativa en las neoplasias intracraneales y se basa en la distinción de los signos indirectos (efecto de masa y edema peritumoral focal) y los signos directos (diferencias de densidad con respecto al tejido normal) (Figs. 9.19 y 9.20).

La TC de cráneo es ideal para determinar el detalle óseo de la base de cráneo, incluyendo la erosión y deformidad, en particular, circundante al agujero yugular y hueso petroso. Sin el uso de contraste se detectan tumores con densidad superior a la del parénquima cerebral normal (como el melanoma, linfoma cerebral

booksmedicos.org

booksmedicos.org

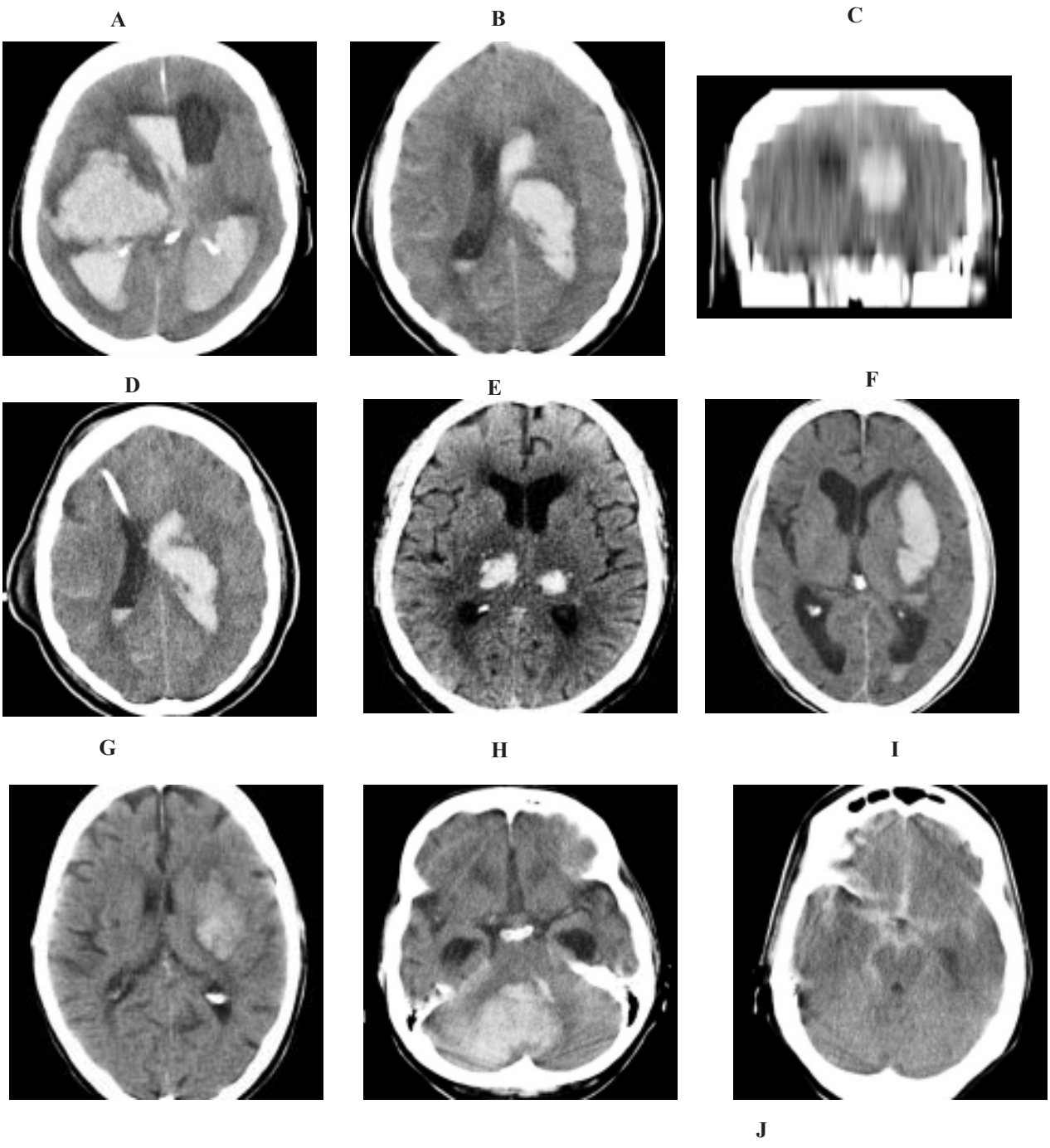


Fig. 9.18. Hemorragias intracraneales en la TC de cráneo. A. Hemorragia intracerebral y ventricular de gran volumen con desplazamiento de las estructuras de la línea media. B. Hemorragia intraventricular (predominio en el ventrículo lateral izquierdo). C. Reconstrucción coronal que visualiza la hemorragia en el ventrículo lateral izquierdo. D. Hemorragia intraventricular y catéter en el ventrículo lateral derecho. E. Hemorragia talámica bilateral. F. Hemorragia en núcleo lenticular izquierdo e intraventricular. G. Hemorragia en núcleo lenticular izquierdo en resolución. H. Hemorragia cerebelosa de gran volumen. I y J. Hemorragia subaracnoidea difusa.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

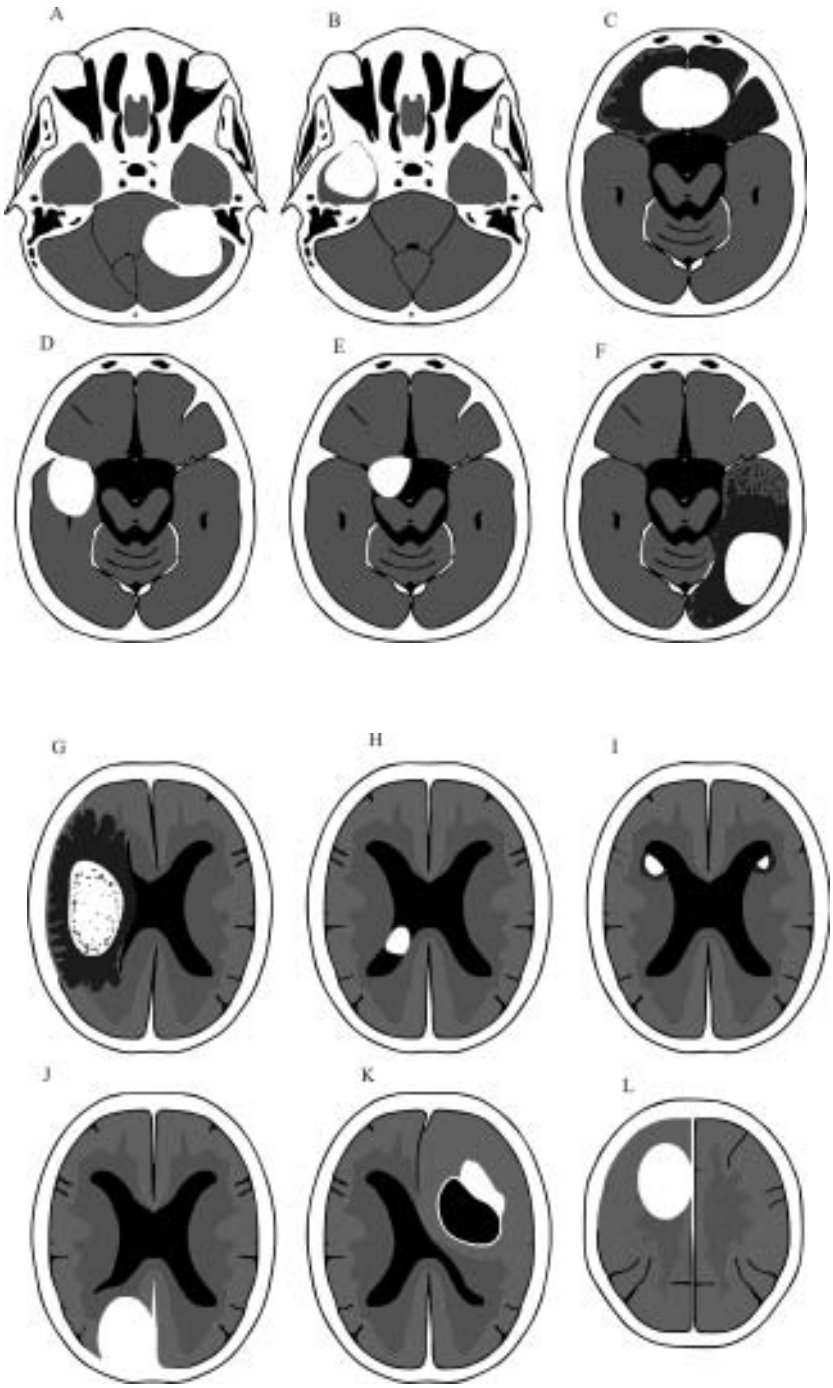


Fig. 9.19. Esquema de cortes axiales con patrones de neoplasias intracraneales. A. Meningioma petroso posterior al conducto auditivo externo. B. Meningioma del ala menor del esfenoides. C. Meningioma frontobasal (lesión hiperdensa bien delimitada ubicada en la base de la fosa anterior con calcificación en su interior). D. Meningioma del tercio interno del ala menor del esfenoides (masa hiperdensa con inserción dural pequeña y sin relación con arteria carótida o con los nervios ópticos). E. Meningioma del seno cavernoso. F. Meningioma atípico del seno transverso. G. Hemorragia aguda en el interior de un tumor cerebral con marcado edema circundante. H. Papiloma de plexos coroideos (lesión realzada en el interior del ventrículo lateral). I. Linfoma cerebral primario (lesiones realzadas periventriculares y ligero edema). J. Meningioma frontoparietal de la hoz del cerebro calcificado (lesión hiperdensa grande calcificada y adherida a la hoz del cerebro). K. Neoplasia quística (lesión quística con cápsula hiperdensa fina y masa tumoral en la parte anterior de la pared). L. Meningioma occipital de la hoz del cerebro (lesión hiperdensa homogénea realzada en la región occipitalque contacta con la hoz del cerebro).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

primario, meningioma), los tumores con hemorragias espontáneas (como el glioblastoma multiforme, oligodendrogliomas), los tumores calcificados (común en las neoplasias de crecimiento lento como el oligodendroglioma, astrocitoma o ependimoma), los quistes tumorales (astrocitomas, oligodendrogliomas, craneofaringioma) y la hidrocefalia por obstrucción tumoral del sistema ventricular. El reconocimiento de grasa en el tumor (lesión hipodensa) es valioso para el diagnóstico de lipoma, teratoma y quistes dermoides.

La administración de contraste yodado en la evaluación de los tumores intracraneales es indispensable, porque ayuda a distinguir una lesión isodensa del parénquima adyacente, o una lesión hipodensa oculta dentro de un área de edema (metástasis cerebrales). También permite establecer si el tumor tiene contorno homogéneo, o es una masa con un límite anular más claro rodeado de edema con extensión variable. El diagnóstico de meningioma se facilita mucho con la visualización de una masa extraaxil con realce intenso y homogéneo (el realce puede estar ausente en los tumores calcificados).

Se ha estimado que la TC puede llegar a detectar casi 90 % de los tumores. El porciento inadvertido está constituido por tumores pequeños (<0,5 cm), tumores adyacentes al hueso como los adenomas pituitarios, tumores del clivus, schwannomas vestibulares y astrocitomas de bajo grado. La TC de cráneo tiende a ser mejor tolerada que la RM convencional debido a su menor tiempo de estudio y es más sensible para detectar hemorragia aguda, calcificaciones e infiltración ósea.

Aunque la TC es, por logeneral, menos sensible que los estudios de RM, la apariencia de ciertos tumores en la primera modalidad puede ser más específica. Así ocurre con los medulolastomas que son isodensos o hiperdensos comparados con el parénquima cerebral antes de la administración del contraste, mientras que los astrocitomas son, casi siempre, hipodensos. Por el contrario, las apariencias en el RM de estos tumores tiende a ser menos específica y hace más difícil una diferenciación similar.

Los gliomas, de bajo grado de malignidad, en la TC de cráneo pueden ser isodensos con respecto al parénquima cerebral normal y pueden no realzarse con el medio de contraste intravenoso; además, las lesiones en la fosa posterior pueden no ser identificables en la TC de cráneo; por lo tanto, los hallazgos de la TC pueden ser insuficientes para un diagnóstico preliminar preciso.

Infecciones intracraneales

Existen diversos patrones indicativos de una infección intracraneal que se pueden observar mediante la TC de cráneo (Figs. 9.21 y 9.22). El empiema tiene localización extracerebral y forma biconvexa (epidural), o cóncavo-convexa (subdural).

La constatación de una cápsula es un hallazgo sugestivo de absceso cerebral (masa con imagen hipodensa y anillo hiperdenso en la TC que se aprecia mejor con contraste EV). La cápsula no se presenta típicamente en la fase inicial de cerebritis (aparece edema inespecífico dado por zonas puntiformes de densidad disminuida en la TC).

La TC de cráneo es, notablemente, insensible para detectar las lesiones propias de la encefalitis por VHS (es normal en más de 40 % de los enfermos), principalmente en los estadios iniciales. No obstante, puede

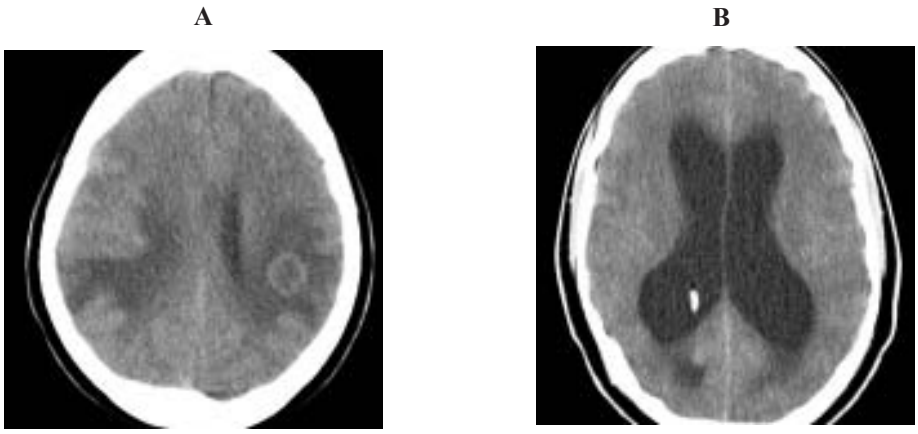


Fig. 9.20. Neoplasias cerebrales e hidrocefalia en la TC de cráneo. A. Tumor intraaxial con centro hipodenso rodeado de una cápsula hiperdensa y edema perilesional en lóbulo temporal derecho y parietal izquierdo (metástasis cerebral). B. Hidrocefalia crónica con catéter de derivación ventrículo-peritoneal.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

mostrar áreas hipodensas (necrosis e inflamación) involucrando la profundidad de uno o ambos lóbulos temporales, efecto de masa y realce de contraste. El estudio evolutivo a las 1-2 semanas después del inicio de la enfermedad demuestra, de manera progresiva, la difusión de las anormalidades hacia el lóbulo temporal contralateral, ínsula y giro cingulado.

El diagnóstico de la neurocisticercosis se facilita ante lesiones altamente sugestivas (lesiones quísticas sin escólex, lesiones realzadas, o calcificaciones cerebrales parenquimatosas típicas) y otros hallazgos menores (hidrocefalia, reforzamiento anormal de la leptomeninges). (Fig. 9.23). Una calcificación central rodeada por un área hipodensa con un realce en anillo periférico es un hallazgo no específico de neurocisticercosis en la TC de cráneo.

Traumatismos craneoencefálicos graves

En el hematoma epidural se observa en la TC un coagulo extraparenquimatoso hiperdenso que se une con la tabla interna formando ángulos bien definidos (Fig. 9.24 A); sin embargo, en el hematoma subdural el coagulo extraparenquimatoso (hiperdenso) tiene un margen interno cóncavo y tendencia a respetar el polo frontal y el lóbulo occipital (Fig. 9.24 B y C). La hipodensidad peculiar se observa a las 2-6 semanas después del traumatismo, ya que al inicio es hiperdenso, y entre los 10-20 días se vuelve isodenso. El hematoma agudo puede ser isodenso en enfermos que asocian anemia o cuando existe mezcla con el LCR. En ocasiones, existe un halo hipodenso circundando al hematoma, debido a una contusión o edema cerebral.

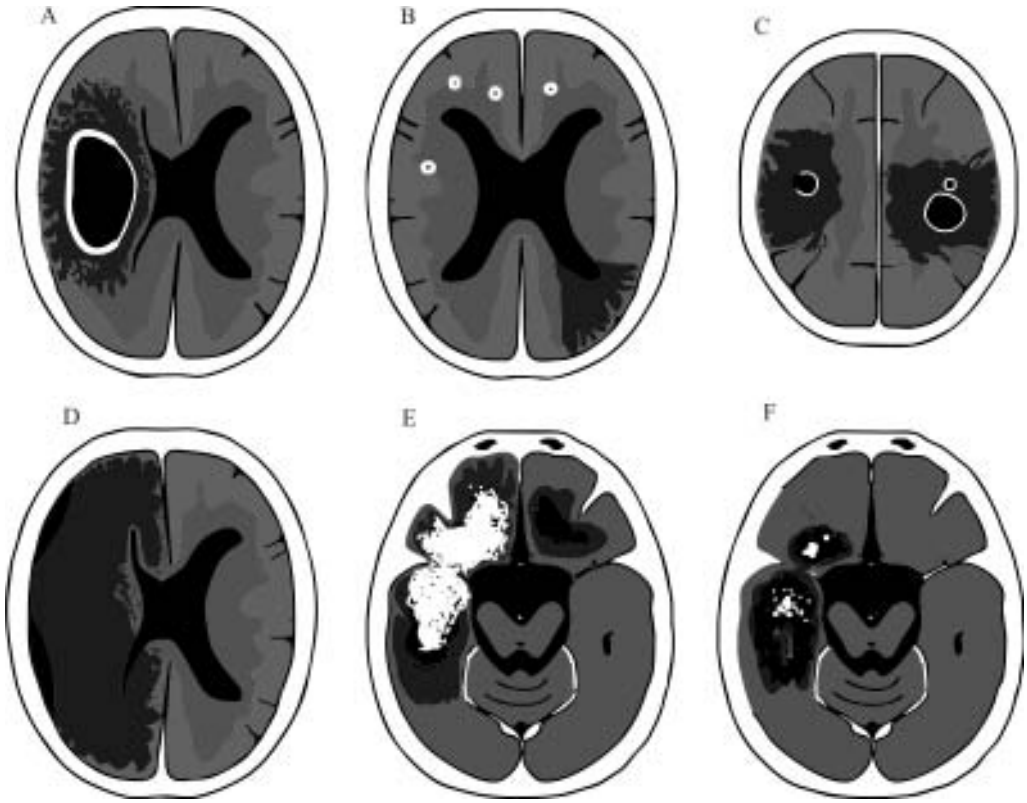


Fig. 9.21. Esquemas de cortes axiales de cráneo en infecciones cerebrales. A. Absceso cerebral único (lesión hipodensa con realce anular de pared delgada y uniforme). B. Microabscesos hemisféricos profundos (lesiones múltiples con realce anular mediante el uso de contraste) y área de cerebritis en región occipital contralateral. C. Abscesos cerebrales parietales altos (lesiones hipodensas en la convexidad parietal con cápsula realzada mediante contraste que adoptan la forma de anillo y guirnalda, y un brote de absceso adyacente a la parte anterior de la cápsula del absceso mayor). D. Empiema epidural múltiple (lesión hipodensa en forma de lente biconvexa entre la superficie del cerebro y el cráneo) con realce de sus bordes mediante contraste asociado a edema perilesional y desplazamiento de la estructuras de la línea media. E. Meningitis basal crónica (lesión hiperdensa irregular re alzada homogéneamente con contraste a lo largo de la fosa craneal anterior y media del cerebro y edema vasogénico perilesional marcado). F. Encefalitis herpética (lesiones hipodensas heterogéneas en la parte inferior del lóbulo frontal y la parte anteromedial del lóbulo temporal con focos hemorrágicos y edema).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

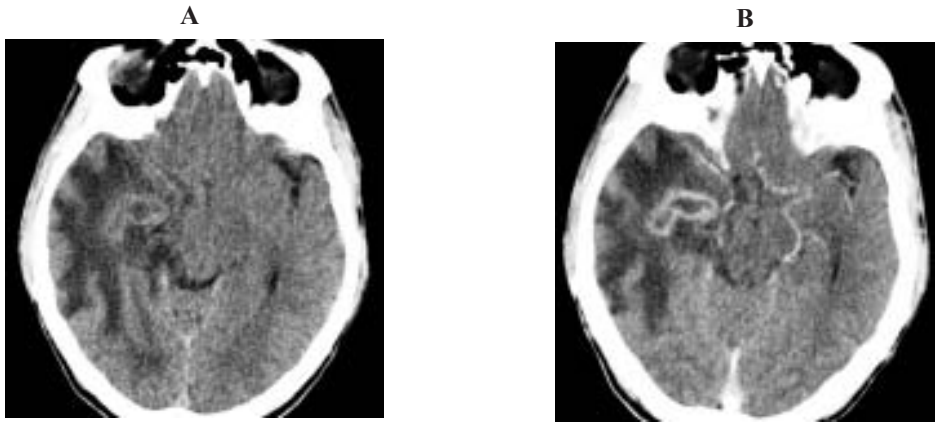


Fig. 9.22. Infecciones cerebrales en la TC de cráneo. A. Edema en lóbulo temporal derecho con efecto de masa y lesión hipodensa con cápsula hiperdensa sugestiva de absceso cerebral en la TC de cráneo simple. B. Cápsula gruesa realzada en la TC de cráneo con contraste EV.

Cuando el hematoma subdural es isodenso adquieren especial significado en la TC de cráneo simple los desplazamientos ligeros de la línea media, el colapso ventricular o la obliteración del espacio subaracnoideo. En estos últimos casos el uso de contraste intravenoso o la hiperintensidad en las imágenes en T1 o T2 de la RM de cráneo son útiles para demostrar la lesión. El hematoma subdural puede ser bilateral o presentarse con diferentes estadios de evolución.

Los sitios, más frecuentes, de contusión cerebral son los polos anteriores y basales de los lóbulos frontales, la región persilviana, los polos temporales y las regiones inferolaterales de los lóbulos temporales. Cuando se rompe la piaaracnoides o el tejido cerebral, usualmente por cortes de los bordes agudos de los fragmentos deprimidos del cráneo, se utiliza el término de laceración.

En la mayoría de los pacientes las contusiones son pequeñas y múltiples (Fig. 9.24 D). Varias contusiones cerebrales pequeñas pueden confluir ocasionando un hematoma intraparenquimatoso cerebral. La contusión y el hematoma intracerebral se diferencian por su contenido; los hematomas tienen un mayor contenido de sangre (al menos dos tercios del volumen de la lesión) y son más homogéneos. Puede combinarse la contusión, el hematoma cerebral y la hemorragia subdural.

Angiotomografía computarizada

La angiotomografía computarizada con reconstrucción tridimensional es una técnica útil para el estudio multiplanar o tridimensional del sistema vascular encefálico. Para el procedimiento se utiliza un TC multicorte debido a que se requiere una rápida adquisición de los datos durante el paso del contraste por la fase arterial o venosa. Con una aguja calibre 18 o 20, insertada en la vena antecubital, se administra el medio de contraste.

Los parámetros técnicos típicos usados para examinar los vasos extracraneales e intracraneales son colimación de cortes a 2 mm, velocidad de la mesa a 3 mm/segundo, intervalo de reconstrucción de 1 mm, tiempo de rotación del gantry de 0,75 s e inyección de 90-120 mL de medio de contraste yodado no iónico (dosis total entre 2-4 mL/kg) mediante una bomba de infusión, cuya velocidad oscila entre 2,5 y 5 mL/segundo (promedio de 3 mL/segundo).

Las primeras imágenes se obtienen 20 s tras el inicio de la infusión del contraste. Las imágenes estándar se remiten a una estación de trabajo donde se procesan para obtener imágenes del sistema vascular en modos *shadow surface display* o *maximal intensity process*.

Indicaciones principales

Clínicamente se ha aplicado para el diagnóstico en los pacientes con hemorragia subaracnoidea por rotura de aneurisma de la arteria comunicante anterior o de la arteria comunicante posterior, y para establecer las relaciones del aneurisma con las estructuras vasculares, óseas y cerebrales vecinas (Fig. 9.25). Cuando la reconstrucción es de buena calidad y positiva, el neurocirujano puede definir la cirugía y excluir la necesidad de la angiografía convencional.

La prueba resalta las oclusiones o estenosis de los vasos intracraneales y extracraneales, y evalúa las placas calcificadas y ulceradas. La proyección de máxima intensidad es de gran utilidad para evaluar las calcificaciones y los *stents* de los vasos. También resulta útil en los pacientes candidatos a la trombólisis intraarterial

booksmedicos.org

booksmedicos.org

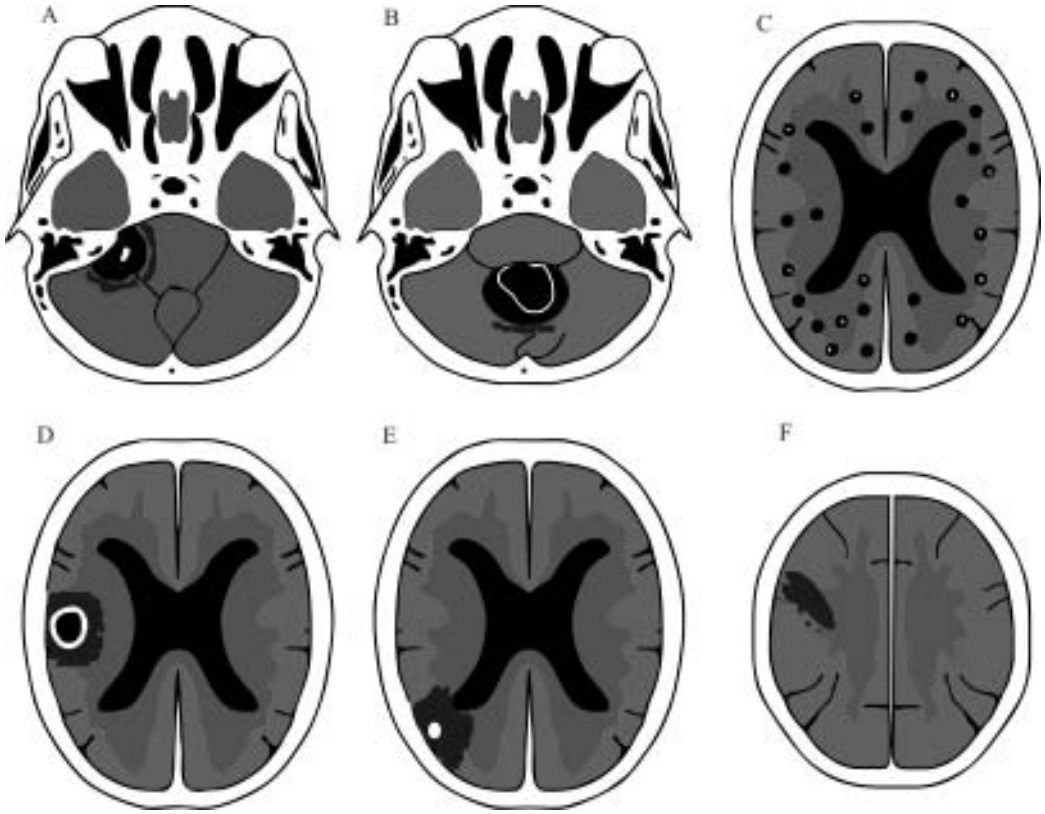


Fig. 9.23. Esquemas de cortes axiales con signos sugestivos de cisticercosis cerebral. Quiste multilobulado en el ángulo pontocerebeloso con desplazamiento contralateral del puente. B. Quiste de cisticerco dentro del cuarto ventrículo. C. Lesiones vesiculares cerebrales masivas (lesiones hipodensas pequeñas y redondeadas en el parénquima cerebral sin edema o realce con contraste), algunas con escólex (con punto hiperdenso en su interior). D. Lesión inflamatoria pequeña aislada (lesión hipodensa (puede ser también isodensa) con centro necrótico, edema vasogénico reactivo y patrón de realce en anillo después de la administración de contraste). E. Calcificación cerebral en la región parietooccipital con edema perilesional. F. Edema focal intenso próximo a la corteza del lóbulo frontal.

.

porque brinda información sobre la localización y extensión del coágulo.

En el paciente con imposibilidad para efectuar la angiografía por RM puede utilizarse la angiotomografía computarizada para valorar los vasos craneales y cervicales.

Contraindicaciones y desventajas

Las contraindicaciones de la angiotomografía computarizada son: embarazo; insuficiencia renal; mieloma múltiple; insuficiencia cardíaca congestiva y alergia a los medios de contraste. Sus desventajas incluyen la exposición a mayor radiación, la administración de contraste intravenoso y la menor calidad de las imágenes comparado con la angiografía. La opacificación de las estructuras venosas causa dificultad para la evaluación de las arterias, como ocurre en la ACI intracavernosa y en la porción silviana de la ACM. Las estructuras vasculares adyacentes a la densidad ósea o de calcio, como en la base cráneo, pueden también ser difíciles de evaluar. Los artefactos causados por la amalgama dental u otros objetos metálicos tienen el riesgo de degradar la calidad de la imagen.

Tomografía computarizada de perfusión

Con el desarrollo del software y de equipos de TC de alta velocidad helicoidal/espiral que disponen de multidetectores y un diseño que contiene las fuerzas gravitacionales generadas por la rotación rápida del tubo de rayos X se ha propugnado, de manera paulatina, la medición de los parámetros de perfusión cerebral que siguen a la inyección intravascular de un agente de contraste. El procedimiento se puede conjugar con la TC de cráneo simple y con la angiotomografía computarizada.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

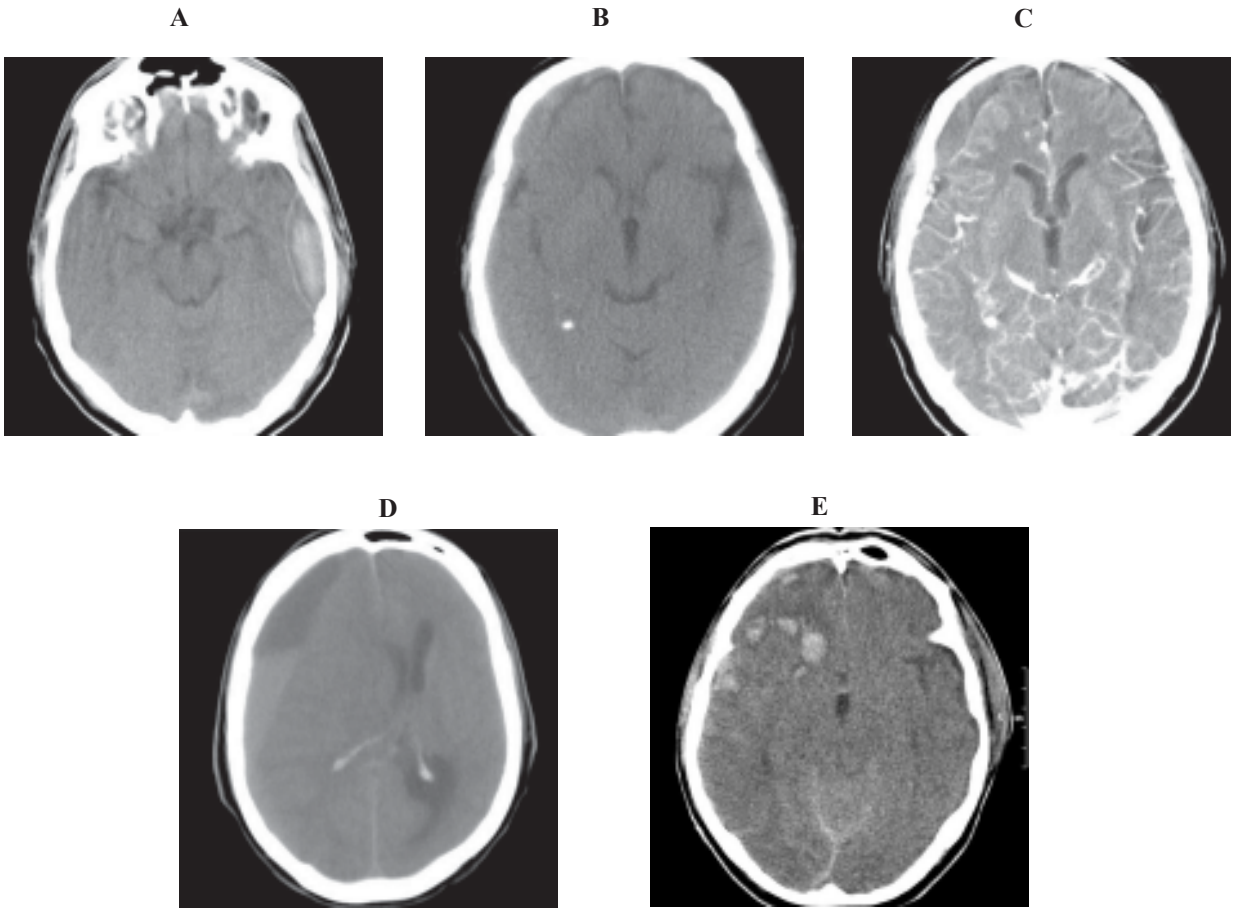


Fig. 9.24. Traumatismos craneoencefálicos graves en la TC de cráneo. A. Hematoma epidural temporal izquierdo subagudo. B y C. Hematoma subdural isodenso frontal en la TC de cráneo simple y con contraste EV. D. Hematoma subdural frontoparietal con marcado desplazamiento de las estructuras de la línea media. E. Contusión epicraneal bilateral, focos de contusión cerebral frontal y hemorragia subaracnoidea traumática.

Se diferencian dos métodos de estudio: la infusión lenta del contraste con estudio de todo el cerebro, y el paso de un bolo de contraste con estudio de 2 secciones contiguas del cerebro. En el estudio de perfusión cerebral debe evaluarse el TTM, el tiempo del pico de contraste, el FSC y el volumen sanguíneo cerebral.

Uno de los inconvenientes de la TC perfusión es la velocidad de adquisición de imágenes significativamente baja comparada con la RM ecoplanar, lo que afecta, de manera directa, el número de cortes analizables y la exactitud de los datos. El análisis de los datos se facilita con la creación de mapas de isquemia irreversible probable (muy bajo volumen sanguíneo cerebral) y de tejido en riesgo (FSC bajo, reflejando el infarto y penumbra). El procedimiento puede ser útil para diferenciar entre el tejido isquémico reversible e irreversible.

Tomografía computarizada de xenón

La forma radioactiva del xenón (Xe^{133}) se ha utilizado también para evaluar la perfusión cerebral debido a la atenuación de los rayos X que produce. La técnica requiere la inhalación de una mezcla estable del gas xenón y oxígeno (28 % y 72 %, respectivamente) durante aproximadamente 4 min y medio. Luego de la TC simple se seleccionan 6 cortes contiguos a una distancia de 10 mm y durante la inhalación cada uno se estudia 6 veces. Debido a que el xenón se acumula en los tejidos cerebrales ocurre un ligero efecto sedante. Las secciones de TC basalesy contrastadas se comparan mediante un procesamiento matemático para crear un mapa de flujo cuantitativo que da valores absolutos de FSC.

El equipamiento técnico es menos costoso que otras modalidades de estudio de neuroimagen funcional y posibilita realizar el estudio estructural simple y la angiotomografía computarizada en una misma sesión.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Clínicamente se utiliza para evaluar los riesgos y beneficios de la trombólisis en el paciente con infarto cerebral, y mediante la aplicación de acetazolamida se define el paciente con isquemia crónica en alto riesgo de infarto.

Su principal limitación radica en que no evalúa la viabilidad o funcionabilidad celular como con la técnica de RM difusión; por lo que estos parámetros se asumen a partir del FSC y la duración de la lesión; además, el movimiento del paciente produce artefactos que dificultan una interpretación precisa.

Tomografía computarizada selectiva de órbita

La tomografía selectiva de órbita se basa en cortes axiales paralelos a la línea orbitomeatal entre el área de la pared del seno maxilar superior y la pared inferior de los senos frontales. Dicho plano es paralelo a la porción infraorbitaria del nervio óptico. Los cortes debe ser finos (1-3 mm de espesor) y el estudio se auxiliará de reconstrucciones sagitales y coronales. La ventana ósea permite precisar las lesiones óseas (fracturas).

El uso de contraste intravenoso normalmente detecta un realce moderado de los tejidos orbitarios (excepto la grasa orbitaria). La vena oftálmica y el seno cavernoso tienen un realce distintivo. Cuando se detecta una masa intraorbitaria el relace con contraste facilita el diagnóstico topográfico y etiológico. Se prefiere la RM cuando se requieren exámenes seriados de la órbita porque las radiaciones excesivas pueden causar cataratas.

Tomografía computarizada de columna vertebral

Al estudiar la columna vertebral el técnico angula el *gantry* para que el haz tenga la disposición adecuada con respecto a los cuerpos vertebrales. El procedimiento se realiza, usualmente, centrado hacia el segmento comprendido por dos o tres cuerpos vertebrales para disminuir la cantidad de radiaciones aplicadas.

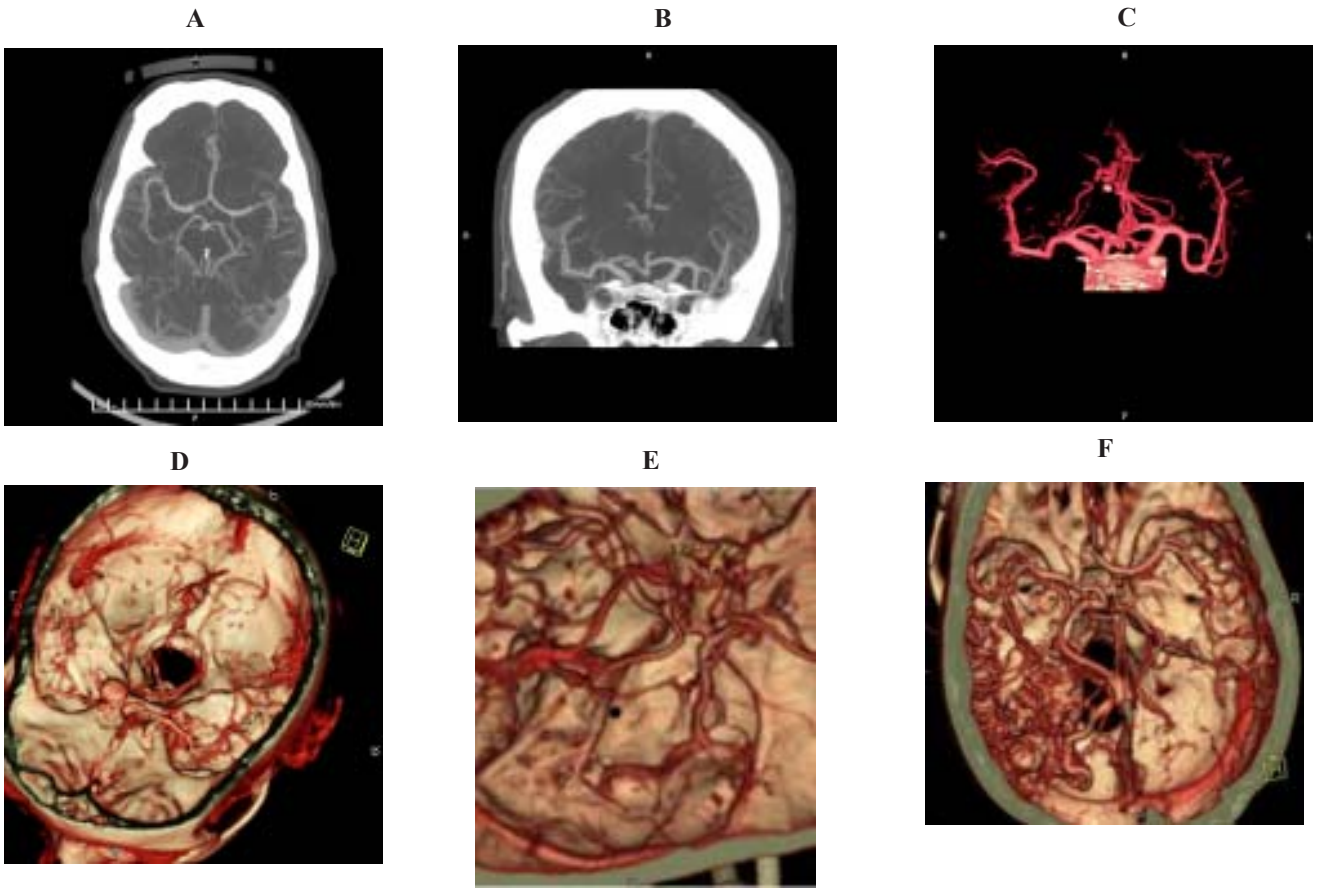


Fig. 9.25. Angiotomografía computarizada de cráneo.A-C. Se muestran las principales arterias cerebrales en las vistas convencionales y una imagen en 3 dimensiones posprocesamiento. DAneurisma de labifurcación de laACI izquierda. E.Aneurisma del origen de la arteria comunicante porterior izquierda. FMalformación arteriovenosa parietooccipital izquierda.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

En el caso del estudio de la columna lumbar baja se aprecian diferentes partes de las vértebras y estructuras neurales acorde con el corte transversal (Fig. 9.26). La sección transversal de la vértebra lumbar a nivel discal es vital para determinar el grado de afectación degenerativa, ya que se visualiza el disco intervertebral y las articulaciones interapofisiarias (Fig. 9.27). Normalmente las facetas tienen una configuración sagital y coronal que impide los movimientos anormales de la lámina.

Resonancia magnética

Es el procedimiento de elección para la visualización de la mayor parte de las enfermedades neurológicas (sospecha de neoplasia, sospecha de esclerosis múltiple, sospecha de infección o inflamación, estudio de la demencia, valoración de las crisis epilépticas, de las lesiones intrínsecas medulares y de procesos raquídeos extradurales).

En los traumatismos craneoencefálicos brinda información adicional a la TC de cráneo y es de utilidad para el seguimiento. La RM es más sensible y específica para detectar lesión axonal difusa.

La técnica se efectúa mediante la colocación del paciente dentro de un poderoso campo magnético que varía entre 0,3-1,5 tesla (1 tesla= 10 000 Gauss).Los aparatos más actuales ofrecen intensidades de hasta 2 y 2,5 teslas, y existen inclusive equipos de gran volumen y escasa intensidad (por debajo de 0,2 tesla). El campo magnético hace que ciertos isótopos endógenos (átomos) de los tejidos y del LCR se alineen por si mismos con la orientación longitudinal del campo magnético.

La tecnología actual emplea las señales derivadas de los átomos de hidrogeno, por ser el isótopo más abundante y producir la señal magnética más potente. La aplicación de un pulso de radioenergía de frecuencia específica (la frecuencia Larmor) y breve (de escasos milisegundos) en el campo cambia el eje de alineación

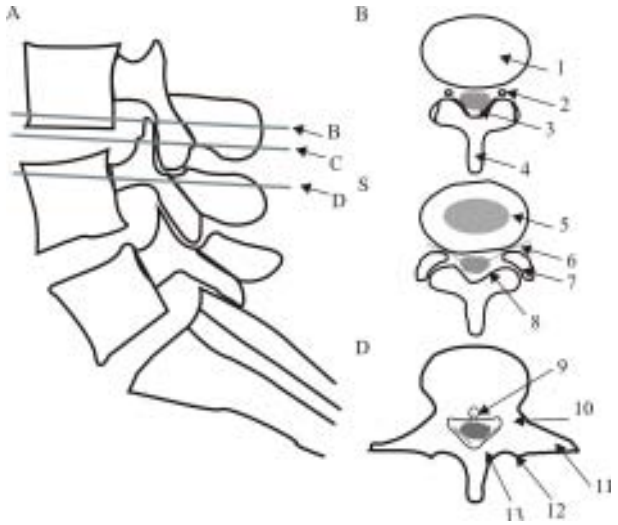


Fig. 9.26. Esquema de los cortes transversales de TC de dos vértebras lumbares (L3-L4).A. Vista lateral de los diferentes cortes. B. Corte a nivel foraminal. C. Corte a nivel discal. D. Corte a nivel pedicular (mitad del cuerpo vertebral). Leyenda: 1. Cuerpo vertebral; 2. Ganglio raquídeo sensitivo; 3. Conducto raquídeo; 4. Apófisis espinosa; 5. Disco intervertebral; 6. Emergencia de las raíces nerviosas; 7. Articulaciones interapofisiarias; 8. Ligamento amarillo; 9. Déficit óseo por entrada del plexo venoso basivertebral; 10. Pedículo; 11. Apófisis transversa; 12. Apófisis transversa; 12. Apófisis articular; 13. Lámina.

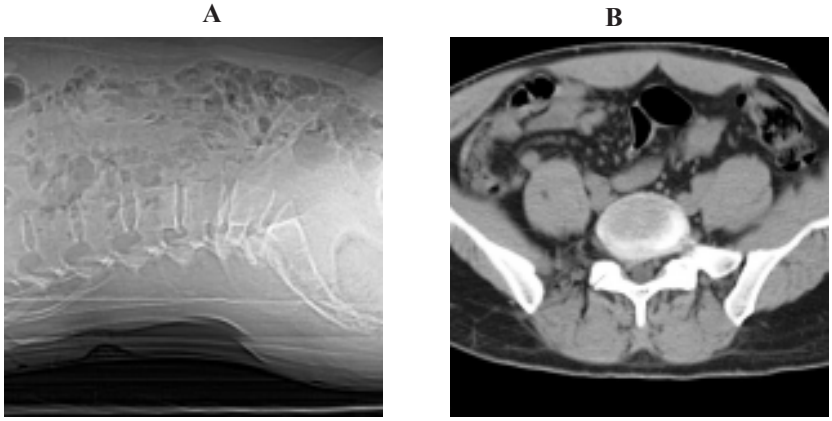


Fig. 9.27. Tomografía de columna vertebral.A. Topograma de columna lumbar B. Hernia discal L5-S1 de predominio lateral derecho en la tomografía.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

de los átomos del plano longitudinal al transversal. Los átomos regresan a su alineación original cuando el pulso de radiofrecuencia se apaga. La energía de radiofrecuencia que se absorbe y luego se emite, produce una señal magnética detectada por bobinas receptoras electromagnéticas. El escáner almacena las señales como una matriz de datos, que se somete a un análisis computarizado (similar al procesamiento de la TC) y a partir del cual se construye una imagen. Las imágenes se obtienen en los planos axil, coronal, sagital u oblicuo al cambiar los conmutadores de las bovinas magnetizadoras del instrumento. Las imágenes en cada plano son obtenidas independientemente con igual resolución. El procedimiento dura usualmente como mínimo 15 min.

Valoración de la anatomía en la imagen de resonancia magnética

En las imágenes digitales se deben considerar los tres parámetros mayores que la definen:

1. Resolución espacial: tamaño más pequeño detectable; se determina por el grosor de las secciones, el campo de visión, y el tamaño de la adquisición y las matrices de la pantalla. En la RM la unidad de resoluciónespacial se define como píxel, y es el campo de visión dividido por el tamaño de la matriz.
2. Relación señal/ruido: razón de la señal deseada a medir dividida por el ruido inevitable que degrada y contamina la señal.
3. Resolución de contraste: capacidad para discriminar entre los tejidos diferentes que son mostrados.

La señal de resonancia de un tejido depende al menos de cuatro parámetros: T1, T2, densidad protónica y flujo. El TR describe el tiempo entre aplicaciones sucesivas de pulsos de radiofrecuencias; es largo cuando supera los 1 500 milisegundos y es corto si está por debajo de los 500-600 milisegundos. El TE describe la demora para que la energía de radiofrecuencia radiada por el tejido sea medida; es largo si es mayor que 70 milisegundos y corto por debajo de los 30 milisegundos. La secuencia pulsada, que se describe por el TR y TE, indica la técnica utilizada para administrar la energía de radiofrecuencia y puede elegirse para maximizar los efectos de diferentes T1 o T2.

Acorde con los parámetros de la RM se distinguen los siguientes tipos de imágenes potenciadas:

- Imagen potenciada en T1. TR corto-TE corto; TR < 500 milisegundos y TE < 60 milisegundos. La intesidad de la imagen es proporcional a la densidad de los núcleos de hidrógeno.
- Imagen potenciada en T2. TR largo-TE largo; TR > 2 000 milisegundos y TE > 120 milisegundos. La intesidad de la imagen es proporcional a la liberación de energía por los núcleos de hidrógeno.
- Imagen potenciada en densidad protónica. TR largo-TE corto; TR > 2 000 milisegundos y TE < 60 milisegundos. La intesidad de la imagen es proporcional a la frecuencia de liberación de energía por los núcleos de hidrógeno.

La secuencia de pulso estándar en la práctica clínica para precisar los detalles anatómicos y patológicos es la de spin eco. Los términos T1 y T2 se refieren a las constantes de los tiempos de relajación de los protones. El T1 o tiempo de relajación longitudinal varía acorde con el tipo de molécula en que está incluido el núcleo de hidrógeno excitado. Las moléculas de tamaño intermedio dan un T1 más corto que las macromoléculas (imagen más blanca). El T1 de la sustancia blanca del cerebro se acerca a los 300 milisegundos, el de la sustancia gris a los 600 milisegundos, y el del agua es mayorDe esta forma la sustancia blanca aparece más clara que la sustancia gris y los líquidos (y por consiguiente aún más el edema) aparecen oscuros.

En la imagen craneal de la secuencia potenciada en T1 (Fig. 9.28) el LCR, hueso cortical, aire y flujo vascular tienen una ausencia de señal (aparecen oscuros) y el borde cortical y la unión entre la sustancia blanca y la corteza cerebral están relativamente definidos, como en las secuencias de TC. Se define bien el cuerpo calloso, la médula ósea, la grasa subcutánea y la grasa orbitaria. También se delinean bien el puente, el bulbo y la unión cervicomedular.

En las imágenes de la columna lumbar se observa la médula ósea más brillante que el material del disco. Los agujeros nerviosos están llenos de grasa dentro del conducto raquídeo por detrás del saco tecal. El LCR por dentro del saco tecal es oscuro y por detrás se notan las raíces nerviosas de intensidad de señal intermedia.

El T2 es el tiempo de relajación transversal (tiempo que tardan los núcleos en desfasarse en su giro). El desfase del giro de los núcleos está influido por el entorno, y específicamente por la interacción *spin-spin*. Cuando la influencia *spin-spin* es pequeña la relajación será muy coherente, el giro al azar demora en producirse y el T2 será largo. Las moléculas muy estructuradas tienen una intensa influencia *spin-spin* y tienen un tiempo de desfase muy corto. El T2 del líquido es largo y aparece blanco, la sustancia gris es de color más claro que la blanca, y el hueso cortical sigue apareciendo negro.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Es distintivo que cuando el LCR o el contenido de un quiste brillen se está en presencia de una imagen realzada en T2 (Fig. 9.29). La intensidad de señal brillante del LCR da un efecto mielográfico y se delinea bien el tronco cerebral, cerebelo y la médula espinal. Con la técnica es evidente la diferenciación entre la sustancia blanca y la sustancia gris. Así, la sustancia blanca se hace marcadamente hipointensa y se resaltan sus alteraciones como infartos, desmielinización yedema. El aire, el hueso cortical y el flujo rápido tienen una ausencia de señal. El núcleo rojo y la sustancia negra son oscuros por el cúmulo normal de hierro. El núcleo caudado, el putamen y el tálamo se aprecian más brillantes que la cápsula interna, y el globo pálido es más oscuro. La grasa tiene una señal aumentada menor que la del LCR (hiperintensa en T1, hipointensa en T2 convencional). Los discos vertebrales tienen una señal de alta intensidad por el núcleo pulposo. El anillo fibroso es hipointenso.

Las imágenes realzadas en T1 proveen mejor detalle anatómico y las imágenes realzadas en T2 son más sensibles al contenido de agua y a la detección de anormalidades. Las imágenes intermedias o dedensidad protónica informan sobre la cantidad total de energía emitida por los núcleos de hidrógeno. Cuando existauna alta densidad de protones (agua, tejidos grasos o edema) la señal será intensa (imagen blanca) y cuando es baja la densidad (aire y cortical del hueso), la señal no será intensa (imagen negra). Así se permite un mejor contraste entre las lesiones y el LCR.

En la actualidad se han ideado diferentes técnicas para reducir el tiempo de adquisición de las imágenes. Dentro de los métodos de estudio rápidos se incluye la ecogradiente, el ecospin rápido, el FLAIR (recuperación de la inversión atenuada por líquido), y el STIR (acortamiento del tiempo de inversión y de recuperación de inversión). La secuencia de pulso FLAIR (T1 largo, TR largo, y TE variable) permite detectar lesiones de bajo contraste ya que: anula la señal del LCR con el realce de las lesiones adyacentes al LCR y ofrece menos contraste entre la sustancia blanca y gris, proporcionando un mejor fondo y una señal alta para las lesiones del parénquima. Aunado a esto, la modalidad FLAIR es sensible al calcio y el hierro del tejido cerebral, muestra las etapas iniciales del infarto, y acentúa las lesiones inflamatorias desmielinizantes.

La administración de gadolinio quelado a DTPA (un agente paramagnético) mejora el proceso de relajación de los protones durante la secuencia T1 de la RM, permite una definición más nítida y resalta las regiones que rodean muchos tipos de lesiones donde la barrera hematoencefálica se rompe o existe aumento de la vascularización. Las estructuras intracraneales que, en condiciones normales se resaltan en secuencias potencias en T1 con gadolinio, son el seno cavernoso, hipófisis, tallo hipofisario, mucosa sinusal, y de manera inconstante y heterogénea las meninges y venas pequeñas. Mediante el contraste se genera una señal hiperintensa separando el tumor del edema como en las imágenes en T2. El gadolinio es poco tóxico porque se administra quelado a una molécula que determina su distribución en el organismo, impide el depósito y facilita la eliminación.

Limitaciones y precauciones

Sus limitaciones radican en que requiere de cooperación (difícil en niños pequeños y retrasados mentales) y no es compatible con los equipos de ventilación mecánica (a veces puede aplicarse el estudio con ventilación manual o equipos no ferromagnéticos).

Se contraindica en presencia de: cuerpos extraños ferrosos en el cuerpo (metralla), o grapas metálicas convencionales de acero inoxidable sobre los vasos sanguíneos por el riesgo de torsión o desalojamiento y marcapaso cardíaco, desfibrilador interno implantado, o implante coclear porque se inducen corrientes indeseables.

El procedimiento es seguro en pacientes con los clips especiales de aneurisma compuestas de titanio. Por lo general los implantes dentales metálicos fijos pueden producir artefactos por interferencia, pero no tienen riesgo de lesión para el paciente. Cuando existan dudas sobre la naturaleza del objeto se pueden tomar radiografías para detectar elementos metálicos. Los tintes de los tatuajes pueden calentarse por su contenido de hierro, pero usualmente no constituyen un problema.

Antes de efectuar el examen de RM se le pide al paciente que se desprenda de todos los objetos metálicos que lleve, incluyendo reloj, joyas, broches, tarjetas de crédito, audífonos, teléfono, aparato dental desmontable, anteojos, lapicero, y navaja. Luego se le informa que debe acostarse en una camilla que se introduce en un pequeño túnel, que durante el procedimiento debe mantenerse quieto durante 30-60 min y que escuchará un ruido seco y continuo. Si la persona padece de claustrofobia o está tensa puede valorarse la indicación de un ansiolítico. Aunque existen equipos de RM abierta estos no brindan la suficiente calidad para estudios de alta resolución. No obstante, el acomodamiento en el equipo convencional puede ser imposible en las personas muy obesas.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

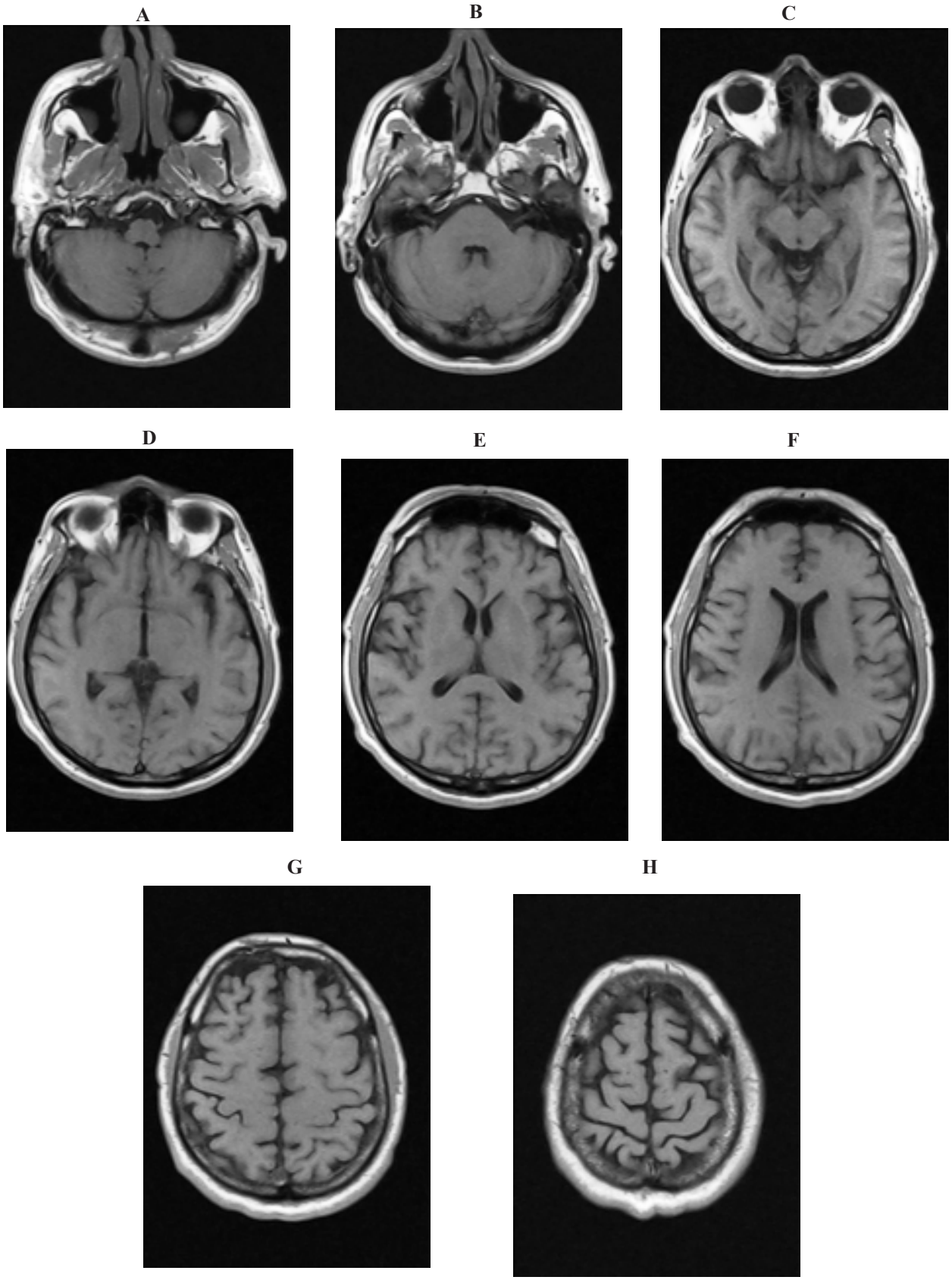


Fig. 9.28. Secuencias en T1 de RM de cráneo. Se muestran los principales cortes convencionales axiales. Para localizar las estructuras se recomienda utilizar los esquemas comprendidos en la figura 9.14.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

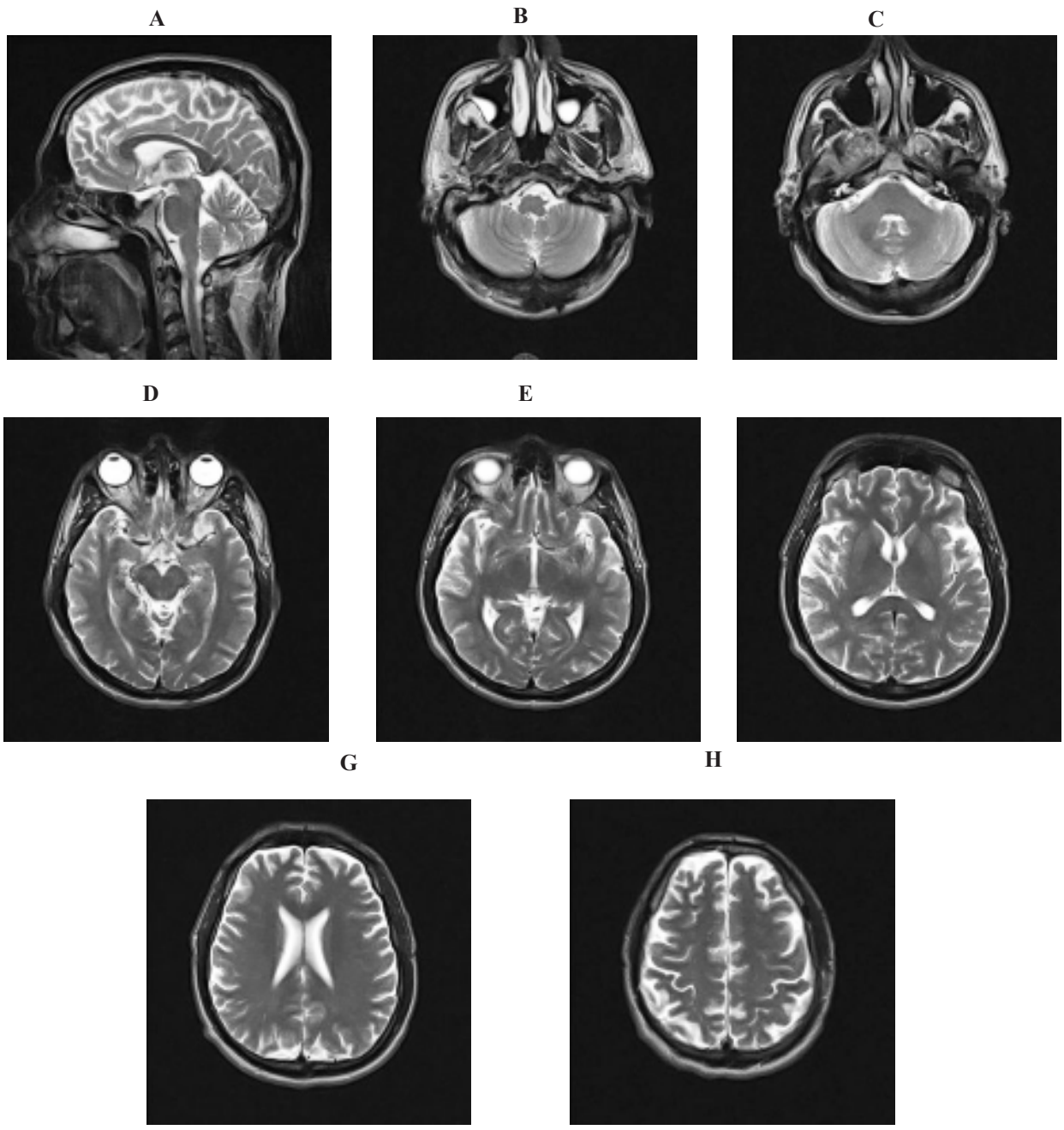


Fig. 9.29. Secuencias en T2 de RM de cráneo. Se muestran un corte sagital interhemisférico y los principales cortes convencionales axiales. Para localizar las estructuras se recomienda utilizar los esquemas comprendidos en la Fig. 9.14.

Principales alteraciones en la imagen por resonancia magnética craneal

Esclerosis múltiple

Los protocolos de RM varían, ampliamente, entre los diferentes centros diagnósticos. Para la confirmación diagnóstica y la valoración pronostica de la esclerosis múltiple se recomienda un protocolo que incluya imágenes axiales en T2/densidad protónica, axiales y sagitales en FLAIR con cortes de 3 mm de espesor, 1 mm^3 por píxel, y reposición precisa a lo largo de la línea subcallosa. Las lesiones subependimarias deben examinarse usando el primer eco de la secuencia realzada en T2, porque, en el segundo eco, la hiperintensidad del LCR puede causar que se obvien las lesiones periventriculares sutiles. Las secuencias de spin-eco son más sensibles que las

booksmedicos.org

booksmedicos.org

secuencias de inversión-recuperación, excepto en el tronco cerebral donde probablemente esta última secuencia es preferible.

Las imágenes en T1 son menos sensibles para detectar lesiones, y estas aparecen como huecos negros hipointensos, aunque es útil cuando se combina con gadolinio intravenoso para detectar las lesiones que tienen inflamación activa. Para secuencias T1 poscontraste, la dosis recomendada de gadolinio es 0,1 mmol/kg con un retraso mínimo de 5 min. Las imágenes sagitales son útiles también para precisar lesiones desmielinizantes en el cuerpo calloso. La atrofia del cuerpo calloso y de la corteza cerebral es común en las fases avanzadas. La técnica de supresión grasa se requiere para detectar lesiones dentro del nervio óptico.

El diagnóstico ante un síndrome clínico aislado se basa en el hallazgo en la RM de eventualidad de desmielinización con diseminación en espacio (múltiples regiones anatómicas) y diseminación en tiempo.

Los criterios más actuales al respecto son los revisados de McDonald (2005) y los de Swanton y coautores (2007) (Tabla 9.2). Estos últimos criterios son más sensibles que los originales de McDonald (2005) (72 % contra 47 %) y de manera ligera, más sensibles que los revisados de McDonald (2005) (60 %). La especificidad se mantiene alta en los criterios de Swanton (2007) (87 %), los originales de McDonald (91 %) y los revisados de McDonald (2005) (88 %) en la detección del riesgo de conversión a una esclerosis múltiple clínicamente definida.

Los criterios diagnósti cos usados en la esclerosis múltiple recurrente-remitente y en la primaria progresiva (Tabla 9.3) muestran diferencias significativas. En la forma primaria progresiva el criterio de diseminación en espacio no se basa en pruebas y el criterio de corte de 9 lesiones se basa en estudios realizados en pacientes con síndromes clínicos aislados. Los restantes criterios (PEV anormal, bandas oligoclonales en el LCR y las lesiones en la médula espinal) son intuitivos y no se han evaluado prospectivamente.

Las placas desmielinizantes individuales son, de manera usual, menores de 1 cm de diámetro, más frecuentemente entre 1 y 5 mm, con una forma oval o elíptica típica, y frecuentemente carecen de efecto de masa significativo o edema vasogénico perilesional. Con la evolución de la afección se presentan lesiones mayores por la confluencia de las placas o por el edema que asocian las lesiones desmielinizantes agudas activas (forma cerebral aguda con tumefacción).

Algunas placas se hallan en la sustancia gris de la corteza cerebral y núcleos basales, pero las lesiones, de manera típica, ocurren adyacentes a los ventrículos laterales y en la sustancia blanca subependimaria inmediata. Otras ubicaciones frecuentes son el cuerpo calloso y las áreas infratentoriales (con el puente y el cerebelo más frecuentemente afectados en comparación con el bulbo y el mesencéfalo).

Los dedos de Dawson son lesiones ovales y elongadas, ubicadas en la corona radiada y el centro semioval, que se observan mejor en las imágenes sagitales. Dichas lesiones se orientan a lo largo de las venas subependimarias que son perpendiculares a las paredes de los ventrículos, y reflejan la inflamación perivenular típica de la esclerosis múltiple.

El uso de contraste paramagnético permite detectar aquellas lesiones donde existe una destrucción de la barrera hematoencefálica, al producirse una captación de contraste. El realce es, con frecuencia, en forma de C más que en anillo completo.

Una lesión realzada después de 3 meses o más de una eventualidad clínica inicial se correlaciona solo con la ruptura focal de la barrera hematoencefálica y permite inferir que existió inflamación reciente (la duración del realce con gadolinio usualmente es menor que 6 semanas); no obstante, la falta de realce no necesariamente indica inactividad.

La razón para un segundo estudio que establezca una nueva lesión en T2 se debe a la inclusión de todos los eventos dentro de los 30 días de la exacerbación como parte de la exacerbación inicial. Una nueva lesión en T2 desarrollada dentro de los 30 días después de la exacerbación no se considera como una nueva eventualidad, aunque esta se podría mostrar como nueva en el primer estudio a los 3 meses, así necesitando una nueva lesión en T2 en el segundo estudio a los 3 meses.

En un paciente joven en el diagnóstico diferencial de las lesiones periventriculares se incluyen los infartos de sustancia blanca (vasculitis, migraña), infección en paciente con VIH, sarcoidosis, metástasis múltiples, leucoencefalopatía por radiación, la ependimitis granular (áreas focales de hiperintensidad en los ángulos anterolaterales del ventrículo lateral que miden hasta 1 cm, tienden a ser simétricas y son un hallazgo normal en sujetos mayores de 40 años), heterotopias de sustancia gris, edema periventricular asociado con hidrocefalia, y las pseudolesiones (cuerpo del núcleo caudado al pasar por el techo del ventrículo lateral, extremos profundos adyacentes de las circunvoluciones cerebrales, espacios perivasculares dilatados). Los espacios perivasculares dilatados son pseudolesiones distinguibles en la RM como focos puntiformes,

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 9.2. Criterios de la imagen por resonancia magnética para el diagnóstico de la esclerosis múltiple después de un síndrome clínico aislado (CIS)

Criterios	*Diseminación en espacio**	*Diseminación en tiempo*
McDonald 2001	9 lesiones en T2 o 1 lesión realzada con Gd, ≥ 3 lesiones periventriculares, ≥ 1 lesión yuxtacortical, ≥ 1 lesión en fosa posterior1 lesión espinal puede reemplazar 1 lesión cerebral	Una de las opciones siguientes: una lesión realzada con Gd ≥ 3 meses después del inicio del CIS y que no esté implicada con el sitio implicado en la eventualidad clínica original, o una nueva lesión en T2 o realzada con Gd con referencia a un estudio previo ≥ 3 meses después del inicio del CIS
Polman 2005 (McDonald revisados)	≥ 3 de las siguientes: una lesión realzada con Gd, o 9 lesiones en T2 cuando no existe lesión realzada con Gd; ≥ 3 lesiones periventriculares; ≥ 1 lesión yuxtacortical, o ≥ 1 lesión infratentorial (fosa posterior o médula espinal) Una lesión espinal puede reemplazar una lesión cerebral infratentorial; una lesión espinal realzada es equivalente a una lesión cerebral realzada; cualquier número de lesiones espinales puede incluirse en la cuenta total de lesiones en T2	Una de las opciones siguientes: una lesión realzada con Gd ≥ 3 meses después del inicio del CIS que no se corresponde con el sitio de la eventualidad inicial, o una nueva lesión en T2 con referencia al estudio basal obtenido ≥ 30 días después del inicio del CIS
Swanton 2007	≥ 1 lesión en ≥ 2 de las localizaciones características: periventricular, yuxtacortical, fosa posterior, médula espinal Todas las lesiones en las regiones sintomáticas se excluyen en los pacientes con síndromes del tronco cerebral y médula espinal	Una nueva lesión en T2 en la imagen por RM de seguimiento independientemente del estudio basal

Gd=gadolinio. *En la RM basal o de seguimiento. El criterio de diseminación en espacio de McDonald también incluye la presencia de 2 o más

Tabla 9.3. Criterios para el diagnóstico de la esclerosis múltiple con progresión desde el inicio (forma primaria progresiva)

McDonald 2001	LCR positivo Diseminación en espacio por imagen por RM demostrado por: 9 o más lesiones cerebrales en T2, 2 o más lesiones espinales, 4-8 lesiones cerebrales y 1 lesión espinal, PEV positivo con 4-8 lesiones en la imagen por RM, o PEV positivo con menos de 4 lesiones cerebrales con 1 lesión espinal Diseminación en tiempo por imagen de RM o progresión continuada por 1 año
Polman 2005 (McDonald revisados)	Un año de progresión de la enfermedad (retrospectivamente o prospectivamente determinado) y dos de los siguientes: imagen por RM cerebral positiva (9 lesiones en T2 o ≥ 4 lesiones en T2 con PEV positivo) Imagen por RM de la médula espinal positiva (≥ 2 lesiones focales en T2) LCR positivo (bandas oligoclonales de IgG con inmunofijación mediante enfoque isoeléctrico o incremento del índice IgG)

generalmente de 1-2 mm, hiperintensos en T2, isointensos en densidad protónica, atenuados en FLAIR, y de ubicación predominante en la sustancia blanca del centro oval y en los núcleos basales inferiores a nivel de la comisura anterior (predominan en el tercio inferior del cuerpo estriado). En la RM las lesiones del lupus y síndrome antifosfolípido semejan a las placas, y puede afectarse el nervio óptico y la médula espinal sucesiva.

La RM en la esclerosis concéntrica de Balo puede simular a la que se observa en las neoplasias cerebrales. En dicho trastorno desmielinizante es típico las zonas concéntricas de desmielinización en T2, y anillos concéntricos separados de realce en las secuencias T1 poscontraste. También es sugestivo el patrón en anillo abierto ubicado en la sustancia blanca con moderado edema circundante.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Neoplasias intracraneales

El estudio de RM de cráneo es más sensible que la TC para el diagnóstico de las neoplasias cerebrales. Se debe indicar en todo caso que la TC de cráneo es normal y exista sospecha de tumores gliales (astrocitoma de bajo grado, oligodendroglioma), metástasis múltiples (carcinoma de células pequeñas del pulmón, carcinoma de mama, melanoma), carcinomatosis meníngeas y linfomas cerebrales primarios. Sin embargo, cuando no esté disponible la RM y exista la sospecha clínica de lesión tumoral se debe repetir el examen de TC después de 4-6 semanas. Los hallazgos indicativos de las neoplasias intracraneales incluyen:

- Masa tumoral. Puede tener densidad protónica aumentada (en general con tumores malignos) o disminuida (en ciertos tumores benignos y en calcificaciones densas). Existen valores amplios de T1 y T2 en la masa tumoral a pesar de tener una sola característica hística y existe solapamiento entre los diferentes grupos patológicos. En la RM difusión el centro necrótico es isointenso o hipointenso conincremento del coeficiente aparente de difusión.
- Edema peritumoral. Causa un aumento de T1 y T2, por lo que puede ser difícil de distinguir de la masa tumoral. Con el uso del realce intravenoso con gadolinio se incrementa la definición, pero las dificultades se mantienen al buscar la correspondencia con el estudio hístico.
- Efecto de masa. Se observa mejor en las secuencias realzadas en T1. En este hallazgo es más ventajosa la RM dado que permite una mejor visualización en regiones donde la TC se degrada por los artefactos (fosa posterior, vértice del cráneo, base de cráneo) y en planos sagital o coronal.
- Hidrocefalia. Se demuestra bien con la RM y TC. El plano sagital de la RM es útil para mostrar la región del acueducto, y con las secuencias apropiadas se demuestra el edema periventricular.
- Efectos remotos. Ocurren en el LCR por aumento de las proteínas (disminución de T1 y T2); además, se puede demostrar realce dural y meníngeo con gadolinio.

El diagnóstico diferencial de las neoplasias intracraneales es amplio. El término tumor cerebral y neoplasia cerebral es usado como sinónimo de maneras frecuente e inadecuada.

Diferentes neoplasias pueden presentarse sin efecto de masa, en especial, cuando están en los estadios iniciales de desarrollo o infiltran, difusamente,el cerebro normal (gliomas de bajo grado, glioblastoma en los estadios iniciales, gliomatosis cerebral, linfoma primario del SNC, meningitis neoplásica); además, para diagnosticar una neoplasia intracraneal deben excluirse diferentes enfermedades neurológicas no neoplásicas que pueden presentarse como un tumor cerebral. Dentro de las enfermedades heterogéneas con elementos claves para el diagnóstico diferencial se incluyen las inflamatorias (esclerosis múltiple, neurosarcoidosis, neuro-Behçet), las infecciones (absceso cerebral, toxoplasmosis cerebral, linfoma cerebral primario, tuberculoma, neurocisticercosis, histoplasmosis, criptococosis, aspergilosis, paracoccidioidomicosis, goma sifilítico), las cerebrovasculares (infarto cerebral subagudo, malformación vascular , hemorragia intracerebral), y la necrosis por radiación.

Aunque el estudio histopatológico es el estándar de oro para el diagnóstico del tipo específico de neoplasia intracraneal, la RM puede ser particularmente útil en las neoplasias consideradas a continuación.

Metástasis carcinomatosas

La localización periférica, la forma esférica, el realce en anillo con edema peritumoral prominente y la multiplicidad lesional son datos sugestivos de metástasis. Estas características son muy útiles, pero no permiten el diagnóstico definitivo (inclusive en el paciente con historia de cáncer sistémico).

La RM puede demostrar dos o más lesiones cuando en la TC se halla una sola. Las metástasis en la RM aparecen como lesiones hiperintensas en las imágenes en T2, usualmente con edema y efecto de masa. El tumor central puede separarse del edema hiperintenso circundante en imágenes muy potenciadas en T1 o T2, pero el realce con gadolinio es el método más confiable para la distinción. Las metástasis miliares perivasculares (encefalitis carcinomatosa) pueden no realzarse, y requieren de la consideración de diagnósticos alternativos como vasculitis o tuberculosis.

Las partes sólidas de las metástasis no hemorrágicas son isointensas o ligeramente hipointensas en T1, isointensas o ligeramente hiperintensas en FLAIR y usualmente hiperintensas en T2. Pueden ser solitarias o múltiples.

Las metástasis hemorrágicas del carcinoma pulmonar o renal y del adenocarcinoma gastrointestinal mucinoso pueden ser hipointensas en T2. Las metástasis del melanoma maligno típicamente presenta un T1 y T2 corto debido a la presencia de melanina (elemento paramagnético). El edema peritumoral es frecuente. La mayoría de las metástasis se realzan intensamente con un patrón nodular o anular después de la administración de gadolinio.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Las metástasis en el cráneo aparecen, con frecuencia, en los pacientes con tumores malignos. El carcinoma pulmonar, mamario, renal y prostático son los sitios primarios más frecuentes. Dichas metástasis son hiperintensas en T2 con supresión grasa que contrasta con el cráneo normalmente hipointenso. Usualmente puede ocurrir una metástasis a la duramadre a partir de metástasis óseas adyacentes.

La carcinomatosis meníngea, usualmente, resulta de la extensión hemática de un cáncer extracraneal. Las metástasis meníngeas se manifiestan en la RM como áreas hipointensas o isointensas en las imágenes en T1 e hiperintensas en T2. Los estudios poscontraste en T1 y FLAIR son preferibles para diagnosticar estas lesiones. Se demuestra un incremento del realce en el espacio subaracnoideo de los surcos corticales, las cisuras y cisternas. Las formaciones nodulares pueden también desarrollarse en el espacio subaracnoideo e inclusive invaginarse en el parénquima cerebral adyacente.

Encefalitis límbica

Es un trastorno crónico que puede tener un origen paraneoplásico. La RM muestra edema de las estructuras temporomesiales de ambos lados (hipocampo, amígdala, corteza entorrinal) con hiperintensidad en FLAIR y T2. Usualmente durante los siguientes 6 meses ocurre atrofia progresiva e hiperintensidad que simula la esclerosis hipocampal. La hiperintensidad puede involucrar a otras áreas corticales.

Astrocitomas circunscritos

Muy raramente evolucionan hacia tumores con alto grado de malignidad. Se distinguen por un aspecto más focal y una ubicación distintiva (cerebelo, cerebro, hipotálamo, nervio óptico, quiasma y puente).

Los astrocitomas fibrilares son el tipo más común y tienen una apariencia menos constante. Por lo general sus bordes son menos definidos y el realce es nulo o escaso. Puede ser difícil la distinción entre el tumor y el edema, y puede existir efecto de masa.

Los astrocitomas pilocíticos se demarcan, agudamente, con bordes lisos y escaso edema. En T2 son lesiones hiperintensas, en T1 son isointensas o hipointensas y se realzan, de manera marcada, con gadolinio. Se pueden presentar con calcificaciones pequeñas y formación quística con un nódulo que se realza (especialmente cuando se ubican en el cerebelo) o masas más sólidas (típicamente en las lesiones supratentoriales). La intensidad de las lesiones quísticas es usualmente mayor que el LCR en las secuencias T1 convencional y T2 moderadas. Las áreas de calcificaciones muy grandes o densas se aprecian como focos de hipointensidad. Los gliomas de bajo grado pueden presentarse como lesiones hiperintensas en FLAIR.

Oligodendrogliomas

Se ubican, por lo común, en los lóbulos frontal y temporal, y frecuentemente afectan a la sustancia blanca profunda. Típicamente el tumor se localiza cercano a la corteza con bordes definidos, aspecto infiltrante difuso y calcificaciones abundantes. En la RM puede confundirse las calcificaciones con áreas de hemorragia. Por lo general no ocurre realce con el contraste, pero si ocurre en las lesiones anaplásticas y mixtas. Puede ocurrir realce con contraste en los estudios de seguimiento sin reflejar una transformación maligna.

Gliomas de alto grado de malignidad

La transformación maligna progresiva se caracteriza por un aumento de la necrosis tumoral, hemorragia intratumoral y edema peritumoral. El edema peritumoral vasogénico, típicamente, brinda la apariencia de "dedos de guante". La RM también permite apreciar la continuidad entre lesiones adyacentes a un tumor grande central (glioblastoma multiforme) que aparentan discontinuidad en el examen de la TC.

El glioblastoma multiforme tiene una apariencia diversa dependiendo del grado de necrosis o hemorragia, reciente o antigua. Consiste en una masa no homogénea, con frecuencia, con un centro hipointenso en comparación con el cerebro adyacente rodeado de edema (mejor apreciado en T2). El realce con gadolinio es mayoritariamente anárquico con áreas de realce homogéneo alternando con bandas anulares de realce y formaciones nodulares en la pared.

Las imágenes en T1 realzadas con gadolinio muestran una masa no homogénea, frecuentemente con un centro que es hipointenso en comparación con el cerebro adyacente, un anillo irregular de realce y edema circundante.

Los astrocitomas anaplásticos se distinguen del glioblastoma multiforme porque, con frecuencia, no muestran áreas necróticas o hemorrágicas groseras. Es común la coexistencia de sitios de astrocitoma anaplástico y glioblastoma. El carácter infiltrante difuso se refleja por la sustitución del tejido normal y un menor efecto de masa con respecto al esperado a partir del volumen tumoral. El realce focal intenso con gadolinio puede indicar áreas de anaplasia incrementada. La ausencia de realce no excluye el diagnóstico de astrocitoma malingno.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Gliomatosis cerebral

Se caracteriza por infiltración difusa del cerebro por células gliales neoplásicas. La RM es más sensible que la TC para su detección. Se observan ventrículos pequeños con uno o varias áreas confluentes de cambios de señal (hipointensas o isointensas en T1 e hiperintensas en T2), que característicamente cruzan y engruesan el cuerpo calloso. El realce con contraste no se presenta usualmente al inicio, pero puede ocurrir en fases tardías.

Ependimoma

Afecta sobre todo a niños y adultos jóvenes. Su localización típica en el adulto es el cuarto ventrículo y se rodea de edema perifocal moderado. Pueden llegar a ocupar el cuarto ventrículo y mostrar extensión lateral a las cisternas del ángulo cerebelopontino.

En la RM se demuestra una lesión bien definida e hiperintensa en las secuencias de T2 y generalmente hipointensa en T1. También puede ser isointensa en T1. Las calcificaciones pueden ser menos notables con respecto a la TC, pero los quistes y pequeños focos de hemorragias son mejor demostrados en la RM. El realce es moderado.

Ganglioglioma

Son tumores raros que ocurren en niños y adultos jóvenes. Típicamente consiste en un quiste cortical bien delineado con un nódulo realzado en el lóbulo temporal. En la RM son isointensos o hipointensos en las imágenes en T1, e hiperintensos en las imágenes en T2 con realce variable.

Meduloblastoma

Ocurre, predominantemente, en niños y , de modo exclusivo, en la fosa posterior . La lesión en las secuencias en T1 y T2 aparece hiperintensa.

Linfoma cerebral primario

Aparecen de una a dos lesiones redondeadas u ovales, irregulares ubicadas en la profundidad de las regiones frontal o periventricular La lesión es hipointensa en T1 e iso o hipointensa en T2. El dato de afección leptomeníngea es sugestivo, pero inespecífico. Es característica la desaparición de las lesiones o la resolución completa y transitoria del realce con contraste al administrar corticoesteroides.

Meningioma

Son masas periféricas unilobulares con una base amplia dural y bordes lisos bien definidos. La intensidad de la lesión es variable. En las imágenes en T1 son, usualmente, isointensas o, de manera moderada, hipointensas con respecto a la sustancia gris normal. La intensidad de señal en T2 es variable, la mayoría son isointensos o moderadamente hiperintensos en comparación con la sustancia gris. Las lesiones muy calcificadas aparecen hipointensas en las imágenes en T1 y T2. En ocasiones, el tumor se separa del cerebro adyacente por una cápsula de baja intensidad.

Casi todos los meningiomas se realzan de forma rápida e intensa luego de la administración de gadolinio. Dicho realce es máximo con el uso de secuencias medias de T1 con inversión-recuperación. Más de la mitad de estos tumores muestran un realce lineal a la largo de la duramadre en cada lado (signo de la cola dural).

Schwannoma

Los que tienen ubicación intracraneal predominan en los nervios sensoriales, y más frecuentemente en la división vestibular del octavo nervio craneal. También puede ubicarse en el nervio trigémino, facial y glosofaríngeo.

El schwannoma vestibular intracanalicular se presenta en la RM con ausencia de la señal normal del LCR en el conducto auditivo interno y distorsión de la anatomía del complejo de haces nerviosos. El tumor se realza con gadolinio.

El schwannoma vestibular o coclear intralaberíntico se caracteriza por ausencia de la señal de fluido normal en la imagen en T2 y realce con gadolinio. El diagnóstico requiere de imágenes en T2 de alta resolución y secciones ultrafinas.

El schwannoma del agujero yugular puede tener una amplia extensión al ángulo pontocerebeloso. Tradicionalmente se presentan hipointensos en T1 e hiperintensos en T2. El realce es intenso o moderado. Los componentes quísticos son menos frecuentes en comparación con el schwannoma trigeminal.

El schwannoma del nervio facial puede ubicarse en el conducto auditivo interno, a nivel del ganglio geniculado, en el oído medio o en el canal facial. La erosión ósea en el cuadrante anterosuperior del conducto auditivo interno es sugestiva de schwannoma facial; además, ocurre agrandamiento del canal facial con posible erosión y extensión al oídomedio.

Cordoma

Es un tumor agresivo local de lento crecimiento y se piensa que deriva de un remanente de la notocorda. Cuando tiene ubicación intracraneal, casi siempre, se desarrolla del clivus. Es isointenso o hipointenso en T1 (sustituye la grasa clival hiperintensa) e hiperintenso en

booksmedicos.org

booksmedicos.org

T2. Pueden existir hiperintensidades en T1 en relación con hemorragias o colecciones proteicas. El realce con gadolinio es heterogéneo e intenso.

Condrosarcomas

Generalmente aparecen en la línea media y la mayoría surgen a nivel de la sutura petroclival. Son hipointensos en T1 y muestran un realce intenso con gadolinio. Es muy típica la hiperintensidad extrema en T2. En estas imágenes la intensidad de la señal es más alta que la intensidad de la señal del LCR.

Osteosarcoma

Puede ocurrir en cualquier parte de la base del cráneo. Son neoplasias muy destructivas y no respetan las restantes estructuras. Frecuentemente son hipointensas en la RM por la presencia de calcificaciones. Poseen realce con gadolinio, pero en menor grado en comparación con los condrosarcomas.

Tumores pineales

Se aprecian mejor en las secciones sagitales de RM. Son isointensos o hipointensos en T1, se realzan con gadolinio y son hiperintensos en las secuencias en T2. Tienen una constitución heterogénea (por contener calcificaciones focales, hemorragias, quistes y grasa). Los pineocitomas son los tumores pineales más frecuentes en mujeres jóvenes y en la RM aparecen como lesiones homogéneas relativamente bien definidas. Por el contrario, los pineoblastomas típicamente aparecen más irregulares e invasores.

Tumores de hipófisis

La RM es el estudio de elección porque detecta lesiones de solo 3 mm y en los macroadenomas identifica las relaciones críticas entre el tumor y las estructuras neurovasculares que lo rodean. En el macroadenoma la glándula normal puede no visualizarse y la hiperintensidad del lóbulo posterior en T1 puede estar ausente. Las áreas de hiperintensidad en T1 pueden deberse a hemorragia y las áreas hipointensas sugieren degeneración quística.

El uso de gadolinio aumenta el rendimiento diagnóstico para los microadenomas (adenomas < 10 mm) y es útil para delinear los tejidos normales y anormales en los macroadenomas (imágenes en T1 pregadolinio y posgadolinio). Basado en las imágenes radiográficas, Jules Hardy clasifico los adenomas pituitarios según su extensión intraselar y extraselar (Tabla 9.4).

La diferenciación con el quiste aracnoideo supraselar se realiza mediante la RM realzada en T1 y T2 debido a su apariencia homogénea con intensidad de señal similar al LCR, pared delgada adyacente a los ventrículos laterales o el tercer ventrículo, efecto de masa paraselar y expansión de las cisternas basales. El craneofaringioma en la RM evoluciona con quistes (hiperintensidad en T1) o tumores sólidos (generalmente con hiperintensidad en T2) con una ubicación y extensión supraselar típica.

Infarto cerebral

En las secuencias estándar de RM se demuestra una disminución de la señal de la lesión en las imágenes ponderadas en T1 y una señal hiperintensa en las imágenes ponderadas en T2 y FLAIR. Las secuencias de RM en T2 solo muestran los cambios hísticos causados por la isquemia severa y prolongada, usualmente suficientes para causar infarto cerebral.

De acuerdo con los caracteres de la lesión se distinguen las fases siguientes:

- Hiperaguda (< 6 o 12 h). En los primeros minutos desaparece el vacío de flujo normal en la arteria sintomática. Los infartos grandes son, con frecuencia, visibles en las imágenes en T1 y T2, pero los infartos corticales y subcorticales pequeños pueden no ser visibles. La RM difusión es anormal, usualmente, en menos de 30-120 min, y la anormalidad persiste por más de 2 semanas.
- Aguda (de 12 a 48 h). Existe realce meníngeo, edema, y efecto de masa. El borramiento y pseudonormalización puede ocurrir en TC de cráneo simple y del coeficiente aparente de difusión-RM difusión.
- Subaguda (2 días a 4 semanas). El realce parenquimatoso comienza a los 4 días, el edema con efecto de masa es máximo a los 3-5 días. Las alteraciones de la señal de RM pueden disminuir o incluso desaparecer durante la segunda semana después (efecto "niebla"). El efecto de masa y el edema disminuyen hacia la tercera semana.
- Crónica (> 1 mes). Después de varias semanas en el área infartada queda una cavidad residual con una señal similar al LCR y degeneración walleriana (atrofia y baja intensidad en la sustancia blanca del tronco cerebral); además, por la atrofia puede ocurrir agrandamiento de los surcos y ventrículos adyacentes.

Leucoaraiosis

El término leucoaraiosis fue propuesto por Hachinski y proviene de la raíz griega *leuko* (blanco), del adjetivo *araios* (enrarecido) y del sufijo *osis* (acción o proceso de). Se utiliza para describir la apariencia menos intensa de la sustancia blanca profunda en la TC e RM, y con frecuencia se le atribuye un origen isquémico

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 9.4. Criterios de neuroimagen para clasificar los adenomas hipofisarios (Hardy)

Grado	*Características*
I	Microadenoma o adenoma intrahipofisario (diámetro < 1 cm, permanece completamente dentro de la silla turca)
II	Adenoma mayor que 1 cm (macroadenoma) con expansión al piso selar, pero sin perforar el piso
III	Perforación a través de la dura con extensión al seno esfenoidal (adenoma invasor local)
IV	Infiltración difusa al seno y hueso esfenoidal (adenoma infiltrante)
V	Extensión a través de las vías del LCR
Clasificación según el grado de extensión supraselar	
0	No extensión supraselar
A	Extensión solo a la cisterna supraselar
B	Extensión al receso anterior del III ventrículo
C	Obliteración del receso anterior y deformación del piso del tercer ventrículo

Hardy, J., M. Somma (1979):Acromegaly. Surgical treatment by transsphenoidal microsugical removal of the pituitary adenoma. In Collins, W.F., G.T. Tindal, eds. *Clinical management of pituitary disorders*. New York: Raven Press. p. 209-17.

(hipoperfusión sostenida y mayor vulnerabilidad a la isquemia de la sustancia blanca periventricular).

El enrarecimiento de la sustancia blanca ocurre en la región semioval y periventricular, especialmente en relación a los cuernos frontales y temporales. Se diferencia del infarto cerebral por: mala definición; afecta solo la sustancia blanca; no sigue un territorio vascular y no afecta los ganglios basales y el tálamo.

La TC y la RM en su modalidad T1 permiten identificar las áreas de leucoaraiosis. Sin embargo, la RM en T2 demuestra las zonas de alta densidad en la sustancia blanca periventricular, en igual extensión. La afectación radiológica de la sustancia blanca se puede graduar de la manera siguiente: lesiones focales; comienzo de lesiones confluentes y lesiones difusas que comprenden regiones extensas, afectando o no las fibras en U.

Hemorragia cerebral

En el caso de los hematomas cerebrales, la RM se indica para establecer la antigüedad de la hemorragia y principalmente para el diagnóstico causal ante la sospecha de tumor o malformación vascular. Se reconocen cuatro zonas en la lesión (núcleo interno o centro, núcleo externo, borde o anillo periférico, y cerebro reactivo) y varios estadios evolutivos del hematoma. Por convención, el hematoma se describe acorde con la forma más avanzada que se presenta (Tabla 9.5).

La imagen en la RM varía acorde con los efectos paramagnéticos de los productos de degradación de la sangre predominantes, la fuerza del campo magnético y el pulso de secuencia utilizado. En el estado hiperagudo el líquido del hematoma se compone de hemoglobina oxigenada intracelular (sustancia diamagnético). Con la retracción del hematoma se demuestra el edema vasogénico reactivo perilesional.

Durante la fase aguda la hemoglobina intracelular se produce, de manera progresiva, la desoxihemoglobina (sustancia paramagnética). En la fase subaguda precoz ocurre la conversión gradual de la desoxihemoglobina en metahemoglobina y empieza a reabsorberse el edema perilesional.

En la fase subaguda tardía se libera la metahemoglobina al espacio extracelular y el edema vasogénico perilesional lentamente desaparece. En la fase crónica se almacena la metahemoglobina extracelular en los macrófagos y se convierte en ferritina y hemosiderina (sustancia superparamagnética). Subsiguientemente ocurre la desaparición del hematoma y el edema perilesional quedando un quiste lleno de líquido o un área de atrofia cerebral (área colapsada).

La RM debe incluir la técnica de ecogradiente porque detecta microhemorragias cerebrales petequiales sugestivas de angiopatía cerebral amiloidea o de arterioloesclerosis hipertensiva. Algunas lesiones vasculares brindan una apariencia característica: canales vasculares irregulares (MAV), dilataciones arteriales segmentarias (aneurismas) y lesiones con un centro de densidad mixta rodeado por un halo hipointenso en T2 (angioma cavernoso).

Malformaciones cerebrovasculares

Hace referencia a la agrupación de vasos sanguíneos que incluye las arterias nutricias, venas de drenaje y el grupo de vasos anormales intermedio denominado nido.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Los hallazgos de RM sugestivos de una MAV cerebral son:
- Vacíos de flujo en las imágenes en T1 y T2.
- Señal indicativa de los productos de degradación de la hemoglobina, particularmente la metahemoglobina en T1 en la fase subaguda.
- Gliosis perilesional demostrada por hiperintensidad en el cerebro circundante en T2 o FLAIR.
- Carencia de efecto de masa, pero pueden ocurrir distorsiones locales cerebrales.

Las malformaciones cavernosas demuestran una señal heterogénea en T2 y consistente con hemorragia subaguda en T1. Debido a la recurrencia de hemorragias menores se presenta, usualmente, la hemosiderina como una señal en T1 y T2. Las secuencias de ecogradiente son muy útiles para demostrar lesiones pequeñas.

La telangiectasia capilar presenta una señal hipointensa o isointensa en T1. En T2 puede también ser isointensa o mostrar una ligera hiperintensidad. Consistentemente existe una pérdida de señal en las secuencias ecogradiente. El realce es modesto y homogéneo.

En la fístula arteriovenosa dural se identifican fácilmente los vasos dilatados en la corteza (venas), meninges o tejidos extracraneales. El realce con gadolinio puede combinarse con una secuencia de angiografía RM.

Trombosis venosa cerebral

La RM craneal (T1 , T2, FLAIR, T2 ecoplanar, venografía) es la exploración de neuroimagen de primera elección para el diagnóstico por su alta especificidad y sensibilidad, así como por su carácter no invasor. Con su mayor difusión se han reducido las indicaciones de la angiografía, principalmente a aquellos casos de causa imprecisa.

La RM convencional visualiza el vaso trombosado y la venografía por RM detecta la ausencia de visualización del mismo vaso. El uso aislado de la RM está limitado por los artefactos de flujo que conducen a falsos positivos y la posibilidad de ausencia de señal hiperintensa en T1 y T2 en las fase iniciales de la trombosis venosa.

La venografía por RM también tiene una precisión diagnóstica limitada porque no diferencia entre la trombosis y la hipoplasia en las trombosis de senos laterales. No obstante, con la combinación de RM y venografía por RM el diagnóstico puede ser difícil, en especial, en la trombosis venosa cortical aislada.

El diagnóstico por RM se efectúa al observar la ausencia de "vacío de señal" en la estructura venosa afectada mediante las secuencias spin-eco. El tiempo que exista entre el inicio de la clínica y la RM condiciona la variación de la señal tanto en las secuencias ponderadas en T1 como en T2.

En las primeras 24 h (fase hiperaguda) se puede observar una imagen isointensa o hipointensa en T1 e hiperintensa en T2. A partir de las 24 h (fase aguda) las imágenes observadas serán hipointensas en ambas secuencias (puede ser también isointensa en T1 siendo difícil de diferenciar de las venas normales).

Entre el quinto día y las dos semanas se observa una hiperseñal tanto en T1 como en T2. Las alteraciones en la señal de RM a los 6 meses suelen ser isointensas o hipointensas e T1 e hiperintensas o hipointensas en T2, comparadas con el parénquima cerebral. Esta

Tabla 9.5. Estadios evolutivos del hematoma cerebral en la TC e RM

Fase	*TC de cráneo*	*RM-T1*	*RM-T2*	*RM-FLAIR*	*RM-eco gradiente*
Hiperagudo (< 12 h)	Hiperdenso	Isointensa o hipointensa	Hiperintensa	Hiperintensa	Borde hipointenso
Agudo (12 h a 2 días) o hipointensa	Hiperdenso	Isointensa	Muy hipointensa	Hipointensa	Borde hipointenso con progresión gradual al centro
Subagudo precoz (2 días- 1 semana)	Hiperdenso	Hiperintensa	Hipointensa	Hipointensa	Hipointenso
Subagudo tardío (8 días-1 mes)	Isodenso	Muy hiperintensa	Muy hiperintensa	Hiperintensa	Hipointenso
Crónico (> 1 mes)	Hipodenso	Isointensa o hipointensa	Muy hipointensa	Hipointensa	Núcleo hiperintenso o isointenso rodeado por un borde hipointenso

Kidwell, C.S., M. Wintermark (2008): Imaging of intracranial haemorrhage. *Lancet Neurol*;7:256-67.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

variabilidad en el cambio de señal de RM indica los pasos progresivos de la degrada ción de la hemog lobina similares a los demostrados en los hematomas intracerebrales.

A diferencia de las imágenes en T1 y T2, las imágenes ecoplanares de susceptibilidad en secuencia T2 muestran la trombosis como una señal hipointensa asociada con el efecto de susceptibilidad magnética (similar al que ocurre en las hemorragias intracerebrales). La mayor sensibilidad de esta secuencia ocurre dentro de los primeros 3 días de inicio (más de 90 %).

Las consecuencias de la trombosis venosa en el parénquima cerebral son ampliamente variables, pudiendo existir normalidad en T1 y T2, edema cerebral, infarto o hemorragia.

Infecciones intracraneales

Para diferenciar las infecciones intracraneales se utilizan categorías amplias que permite su localización en la parte anatómica afectada. La infección puede involucrar el parénquima cerebral produciendo lesiones focales (abscesos, quistes) o difusas (encefalitis), las meninges (meninges, ependimitis) y los espacios extraaxiales (empiema subdural y epidural).

Meningitis

Las meninges se realzan de forma difusa e intensa. Por lo general, en la meningitis bacteriana o viral aguda el realce meníngeo ocurre predominantemente sobre el cerebro y las cisuras interhemisférica y silviana. En la meningitis crónica causada por tuberculosis, hongos o sarcoidosis el realce es más prominente en las cisternas basales donde la inflamación es severa.

Absceso cerebral

Los hallazgos dependen de la etapa del proceso infeccioso en el momento del estudio. En fase inicial de cerebritis la RM muestra el foco infeccioso como un área ligeramente hipointensa en T1 e hiperintensa en T2.

Al avanzar la infección se acumulan, de manera central, los restos necróticos y se forma una cápsula de colágeno aislante. El material necrótico y proteico dentro de la cavidad es hiperintenso con respecto al LCR en T1 y FLAIR. Periféricamente existe un edema vasogénico moderado. La cápsula es isointensa, o de manera ligera, hiperintensa en T1 con respecto al centro necrótico y el edema circundante. En T2 el anillo capsular es hipointenso. La presencia de un límite de baja señal en las imágenes en T2 denota la formación de la cápsula y en fases más avanzadas es posible apreciar una cápsula gruesa con microhemorragias.

Un rasgo característico del absceso cerebral es su tendencia a crecer dentro de la sustancia blanca en sentido contrario a la vascularizada corteza. Esto produce una configuración oblongada y engrosamiento de la superficie cortical de la cápsula. La parte más delgada de la cápsula dirigida hacia la sustancia blanca condiciona la predilección del absceso para romperse dentro de los ventrículos produciendo ventriculitis, y menos comúnmente al espacio subaracnoideo.

La administración de gadolinio produce áreas heterogéneas de realce durante la fase de cerebritis con un borde delgado. La ventriculitis secundaria se indica por el realce de la pared ventricular El realce en anillo persiste durante más de 8 años y su hallazgo no indica que el tratamiento ha fracasado. Los signos indicadores de mejoría son la reducción del centro necrótico y la disminución de la hipointensidad capsular en T2.

Toxoplasmosis cerebral

La RM es la modalidad de neuroimagen más sensible para su diagnóstico al demostrar lesiones en pacientes con normalidad en la TC de cráneo y delinear con precisión la extensión de la enfermedad.

Se sospecha ante lesiones cerebrales múltiples y esféricas. Con la administ ración de contr aste se demuestran lesiones múltiples, con realce nodular o anular, que involucran la sustancia blanca y gris profunda ganglios basales y tálamo) rodeadas por edema vasogénico. Un hallazgo altamente sugestivo es la presencia de un nódulo excéntrico nodular en la pared del anillo realzado.

Empiema subdural

La RM permite detectar y definir la extensión del empiema subdural con gran exactitud. En T1 y FLAIR la colección purulenta es hiperintensa en comparación con el LCR. En T2 la intensidad de la señal se aproxima a la del LCR.

También con la RM se precisa el efecto de masa sobre el cerebro adyacente o las anormalidades subyacentes del parénquima cerebral (edema cerebral, absceso cerebral, trombosis venosa). Con la administración de contraste ocurre un ligero realce de los bordes del empiema. Este realce es más evidente con la evolución del empiema debido a la formación de una membrana vascular de tejido de granulación.

Empiema epidural

Esta colección lentiforme extraaxial posee similares características al empiema subdural en T1 y T2. En los estudios poscontraste existe un marcado realce de la

booksmedicos.org

booksmedicos.org

inflamación de la duramadre, con frecuencia, más densa que la del empiema subdural.

Un detalle clave y diferente al empiema subdural es la apariencia normal del parénquima cerebral adyacente. La presencia de osteomielitis o absceso subgaleal hacen muy probable el diagnóstico de empiema epidural.

Neurocisticercosis

La RM realzada en T1 y T2 es superior a la TC para el diagnóstico de la neurocisticercosis, en especial, cuando existen quistes pequeños cercanos al cráneo o en la fosa posterior . Las secciones coronal y sagital posibilitan precisar las áreas afectadas.Se han delineado varias lesiones sugestivas observables en los estudios de neuroimagen acorde con la fase evolutiva (Tabla 9.6). Es frecuente que una misma lesión tenga caracteres solapados de distintas fases, con una tendencia a producirse más edema perilesional y menor captación de contrate durante laevolución de laslesiones. También es usual que coexistan múltiples lesiones en diferentes estadios evolutivos.

En la RM se pueden hallar lesiones múltiples o únicas, con centro sólido o líquido. Los quistes son hipointensos en secuencias de T1 y FLAIR, pero hiperintensos en las secuencias T2. Los quistes degenerados aparecen como anillos realzados concontraste o nódulos rodeados por áreas de edema cerebral. Las secuencias FLAIR o realzadas de difusión pueden facilitar la visualización del escólex en algunos quistes degenerados; además, pueden aparecer infartos cerebrales secundarios a vasculitis en la base del cerebro.

En ocasiones, la neurocist icercosis demuestra una lesión parenquimatosa única similar a un absceso que debe diferenciarse mediante la biopsia de un foco metastásico o de un glioma. Es clásico el hallazgo de un quiste aislado con edema perilesional sin efecto de masa sobre las estructuras de la línea media.

Las lesiones quísticas miden usualmente 1-2 cm de diámetro, pero pueden llegar hasta 4 cm. En casi 50 % de los quistes se reconoce una hiperintensidad que representa el escólex. El edema y la gliosis perilesional son mayores en los quistes que están degenerando debido a la muerte de la larva (Fig. 9.30).

Las secuencias de eco gradiente son más sensibles para detectar los focos pequeños de calcificación. Algunas infecciones focales pueden permanecer subclínicas. Para el diagnóstico de la cisticercosis intramedular se pueden hallar lesiones quísticas con contenido similar al LCR en T1 y T2, y una imagen hipointensa que rodea el quiste intramedular . En ocasiones, puede identificarse el escólex dentro del quiste en la imagen en T1. El escólex es isointenso en la imagen de RM en T2. Al degenerar el quiste se puede hallar un reforzamiento irregular periférico.

Encefalitis herpética

La RM de cráneo es más sensible que la TC para detectar las anormalidades patognomónicas (en especial, en secuencias potenciadas en T2) de la encefalitis por VHS y diferenciarlas de otros diagnósticos alternativos (absceso cerebral, vasculitis, desmielinización). Cuando existe agitación grave debe aplicarse anestesia general para aplicar el estudio de neuroimagen. Las técnicas especiales de RM, incluyendo FLAIR y RM difusión, pueden revelar anormalidades no observadas en las secuencias de imágenes convencionales.

En la fase inicial de la infección existe una distribución típica en el lóbulo temporalmedial y frontal inferior Los cambios edematosos precoces aparecen como áreas hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y FLAIR; usualmente tienen un inicio unilateral y progresan rápido a ambos hemisferios. Puede ocurrir efecto de masa y realce de los giros cerebrales. En ocasiones, se visualizan focos de hemorragia como hiperintensidades en T1 y T2.

Tabla 9.6. Fases evolutivas de la neurocisticercosis

Fase evolutiva	*Apariencia típica de la lesión*	*Edema perilesional y captación de contraste por la pared del quiste*
Aguda o vesicular (parásito viable)	Quiste redondeado con señal igual a LCR (hipointenso en T1 y FLAIR, hiperintenso en T2) y un nódulo mural	No
Coloide (inicio de la muerte del parásito)	Quiste con líquido más intenso que el LCR	Sí
Granulonodular	Quiste isointenso en T1e isointenso o hipointenso en T2	Sí, imagen anular o microanular
Nódulo calcificado	Punto hiperdenso en la TC o área de señal sustraída en la RM	No

booksmedicos.org

booksmedicos.org

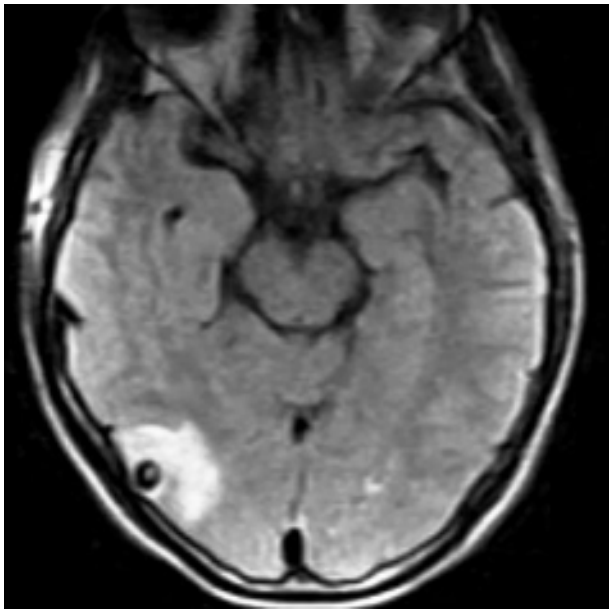


Fig. 9.30. RM de cráneo (Fast-FLAIR) que muestra quiste único de neurocisticercosis en el lóbulo occipital (quiste con señal hipointensa y nódulo interior hiperintenso) asociado a edema cerebral perilesional.

Los patrones de neuroimagen en los niños difieren, de manera significativa, de los adultos e incluyen una alta frecuencia de lesiones extratemporales. La presencia de hemorragia en el tálamo es típica de la encefalitis japonesa.

Leucoencefalopatía multifocal progresiva

Es un trastorno encefálico progresivo asociado con la reactivación de una infección por un el virus JC (un papovavirus humano). Las imágenes en T2 y FLAIR revelan áreas multifocales bilaterales, asimétricas de hiperintensidad que se hacen grandes y confluentes con el tiempo. En 10-15 % de los casos ocurren lesiones hiperintensas en T1. No existe edema o efecto de masa significativo. Las lesiones predominan en la sustancia blanca de las regiones parietooccipitales.

Esclerosis del hipocampo

En la RM existe atrofia e hiperintensidad en FLAIR y T2. Este patrón se visualiza mejor con cortes finos (2 mm de grosor) perpendiculares al eje mayor del hipocampo. Las estructuras límbicas son hiperintensas comparadas con el resto de la corteza en las imágenes en FLAIR.

Los hallazgos asociados son: atrofia de la amígdala, atrofia de la corteza entorrinal, atrofia del cuerpo mamilar ipsolateral, atrofia del fórnix ipsolateral, pérdida de la demarcación de la sustancia blanca y gris del lóbulo temporal anterior.

Enfermedad de Alzheimer

Los cambios en las imágenes estructurales se valoran, de manera visual, cualitativa o con mediciones cuantitativas volumétricas de todo el cerebro o de la región de interés (lóbulo temporal medial o hipocampo). La valoración visual del grado de atrofia es un método rápido, pero muy subjetivo y dependiente de la experiencia.

Las medidas cuantitativas volumétricas de atrofia en lóbulo temporal son más sensibles para detectar las alteraciones tempranas de la enfermedad deAlzheimer en la RM estructural (ancho radial del cuerno temporal o delineación manual de la corteza entorrinal).

Las mediciones en la corteza temporal lateral y cíngulo anterior combinadas con la medida de corteza entorrinal en la RM permite distinguir a los sujetos sanos de las personas con deterioro cognitivo leve que progresarán hasta la enfermedad de Alzheimer con alta precisión, especificidad y sensibilidad. La atrofia de la corteza entorrinal o del hipocampo son útiles para predecir la progresión del deterioro cognitivo leve.

En las fases avanzadas se observa ensanchamiento de los surcos cerebrales y un aumento cercano al doble del volumen de los ventrículos laterales y el tercer ventrículo. Las secciones coronales finas de los lóbulos temporales mediales revelan una atrofiadesproporcionada del hipocampo asociada con un ensanchamiento de los cuernos temporales de los ventrículos laterales. La atrofia de las estructuras temporales mediales puede observarse también en otras afecciones.

Valoración de las principales alteraciones en la resonancia magnética de columna vertebral

La RM ha sustituido en gran medida a la mielografía porque no requiere de una punción lumbar, ni de la inyección de contraste; además, ofrece imágenes más definidas de las lesiones dentro de la médula espinal. Para lograr una buena resolución espacial en las imágenes raquídeas se recomiendan las secciones finas (3 mm) con una matriz grande (256 × 256 hasta 512 × 512)Las nuevas modalidades introducidas permiten adquirir en una sola sesión las imágenes de toda la médula espinal, en vez de limitar el procedimiento a un segmento individual (cervical, dorsal, lumbar). Este cribado total es conveniente en las metástasis raquídeas.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

El efecto mielográfico de las imágenes potenciadas en T2, donde en LCR es blanco brillante y contrasta con el negro de las raíces nerviosas, las vértebras y discos es muy útil para la interpretación de las lesiones (Figs. 9.31-9.34).

Las imágenes potenciadas en T2 muestran el edema o la gliosis dentro de la médula espinal como una señal brillante que contrasta con el tejido normalmente negro. Un aumento regional de la intensidad de la señal en T2 puede presentarse en el infarto medular, infecciones y desmielinización. Debido a que los territorios vasculares son usualmente ambiguos, se requier en de los datos clínicos para diferenciar el tipo de lesión.

Esclerosis múltiple

Las placas de esclerosis múltiple en la médula espinal aparecen como áreas hiperintensas en las imágenes en T2. Frecuentemente se observan en las regiones cervicales en comparación con las torácicas, y tienen una ubicación periférica dorsolateral (pero pueden estar en cualquier parte de la médula espinal). La afectación de la sustancia gris y blanca es más frecuente en las placas de la médula espinal, ya que a este nivel no se respetan los tractos medulares.

Cuando las imágenes no detectan diseminación en espacio son particularmente útiles las lesiones espinales desmielinizantes típicas (engrosamiento ausente o ligero, hiperintensidad focal y circunscrita en T2, al menos 3 mm de tamaño, extensión longitudinal menor que 2 segmentos vertebrales y extensión transversal menor que la mitad de la sección espinal). Los cambios espinales difusos pueden ocurrir en la esclerosis múltiple, en especial, en la forma progresiva, pero no son fiables para incorporarlos a los criterios diagnósticos.

En los enfermos de paraparesia espástica es esencial realizar una RM medular completa para descartar una lesión compresiva. La inyección de gadolinio no es esencial, pero puede ayudar a excluir las enfermedades granulomatosas, como neurosarcoidosis o MAV.

Cuando se identifica una lesión hiperintensa dentro de la médula espinal en la imagen en T2, incluso si tiene reforzamiento, debe considerarse a la esclerosis múltiple en el diagnóstico diferencial e indicarse una RM cerebral buscando lesiones adicionales.

En ocasiones, ocurre realce en las placas agudas, pero la falta de realce no excluye una placa. La médula espinal puede engrosarse con una placa aguda y puede así plantearse la posibilidad de una neoplasia; sin embargo, el hallazgo de placas cerebrales o de múltiples lesiones espinales hace menos probable el diagnóstico de neoplasia. Como regla es inusual hallar placas espinales en un sujeto con un cerebro normal.

Degeneración discal

La RM de columna es muy útil para el diagnóstico de lesión radicular por espondilosis (Fig. 9.34)Al valorar la degeneración discal deben precisarse los términos morfológicos básicos siguientes:

- Abultamiento discal. Cuando el contorno del anillo externo se extiende en el plano axial más allá de 50 %.
- Herniación discal. Desplazamiento localizado del material discal más allá de los bordes normales del espacio del disco intervertebral.

La herniación discal toma la forma de protrusión y extrusión. En la protrusión la mayor distancia entre los bordes del material discal más allá del espacio discal es menor que la distancia entre los bordes de la base en el mismo plano. Las protrusiones con base menor que 25% de la circunferencia son focales y las que oscilan entre 25 y 50 % son de base amplia.

En la extrusión la distancia entre los bordes del material discal más allá del espacio discal es mayor que la base. Cuando material extruído se separa del disco adyacente y queda libre dentro del canal se utiliza el término de fragmento secuestrado. El fragmento migrado es aquel material discal extruído y desplazado.

La hernia discal puede ser contenida o no contenida acorde con la integridad del anillo externo. También puede ser extraligamentosa o transligamentosa dependiendo de que sobrepase o no el ligamento longitudinal posterior. En el plano axial la herniación del disco se divide en central (puede comprimir la médula cervical), paracentral (puede comprimir una mitad de la médula espinal), subarticular, foraminal (se sitúa dentro del agujero intervertebral; comprime la raíz nerviosa y a veces, el ganglio raquídeo dorsal) y extraforaminal.

La TC permite estimar el diámetro del canal medular, pero la RM es la prueba de elección. Cuando el diámetro sagital del canal cervical es menor que 10 mm es muy probable la presencia de compresión medular . Se considera como significativa la estenosis acorde con la relación entre el canal óseo y las partes blandas.

La RM tiende a sobrestimar el grado de compresión por un osteofito. No obstante, la deformación evidente de la médula espinal y la obliteración del espacio del LCR en la imagen transversal soporta el diagnóstico de una compresión espondilótica.

Neoplasias intrarraquídeas

La RM raquídea es el estudio de elección ante la sospecha de un tumor intrarraquídeo, especialmente en

booksmedicos.org

booksmedicos.org

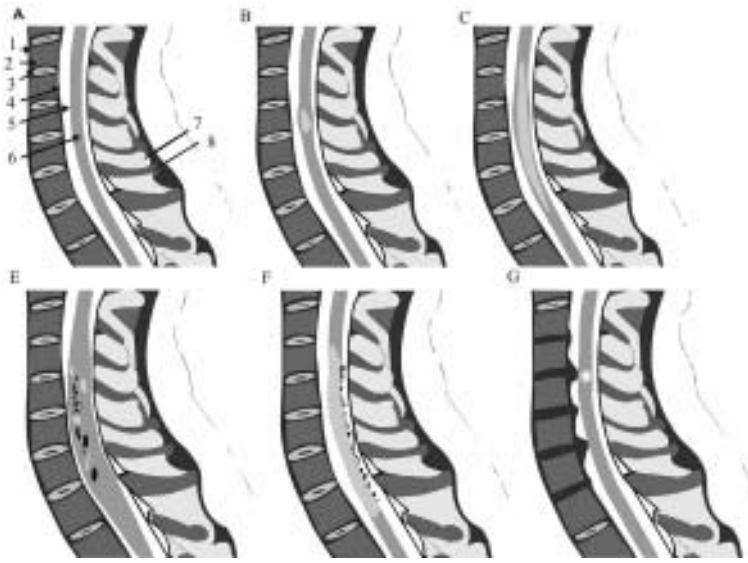


Fig. 9.31. Esquema de anormalidades de la RM sagital T2 de columna vertebral cervical. A. Localización de las estructuras normales: 1. Ligamento longitudinal anterior; 2. Cuerpo vertebral (L1); 3. Disco intervertebral; 4. Duramadre y ligamento longitudinal posterior; 5. Espacio subaracnoideo; 6. Médula espinal; 7. Ligamento supraespinoso; 8. Proceso espinoso. B. Área de hiperintensidad focal dentro de la médula espinal con engrosamiento (sugiere una placa de esclerosis múltiple *versus* infarto). C. Área fusiforme de hiperintensidad dentro de la médula espinal con engrosamiento (sugiere mielitis transversa). D. Edema difuso y vacío de flujo de forma serpenteante (sugiere MAV intramedular). E. Edema intramedular y múltiples vacíos de flujo de forma serpenteante inmediatamente dorsal a la médula espinal (sugiere fístula arteriovenosa espinal dural). F. Deformidades focales posteriores del anillo fibroso (sugestivas de protrusión discal) en múltiples niveles con compresión de la médula espinal y pequeña área de hiperintensidad en su interior (sugestiva de gliosis secundaria).

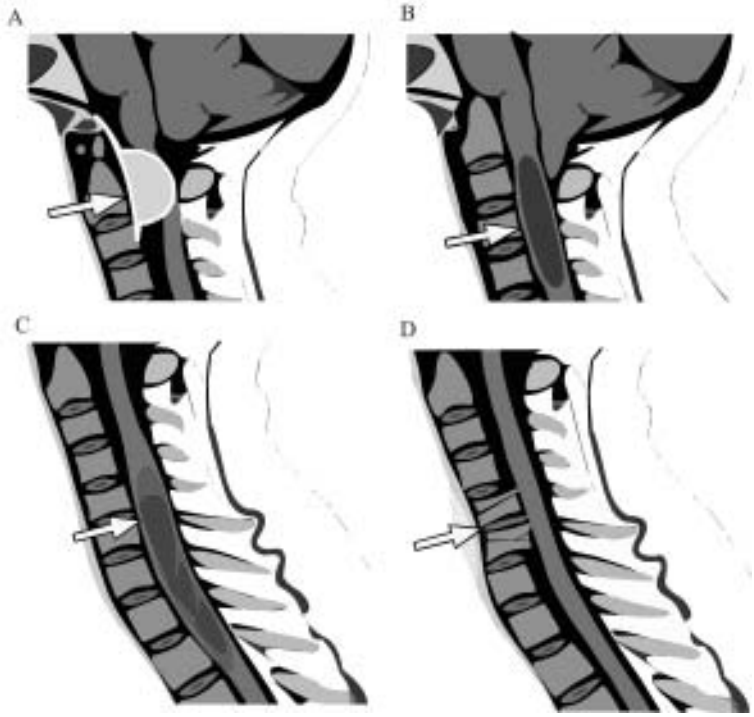


Fig. 9.32. Esquema de anormalidades de la RM sagital T1 de columna vertebral cervical y unión craneoespinal. A. Realce uniforme con la administración de gadolinio de una gran masa tumoral ventral y su cola dural (sugiere compresión de la médula espinal por meningioma). B. Invaginación basilar (diente cercano al nivel del puente), hernia de las amígdalas cerebelosas y siringohidromielia. C. Expansión de la médula cervical con quiste hipointenso intramedular (sugiere neoplasia quística, neoplasia sólida con componente quístico, o quiste benigno). D. Fractura de C5 y C6 con herniación discal traumática, retropulsión del hueso en el canal cervical, y compresión de la médula espinal.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

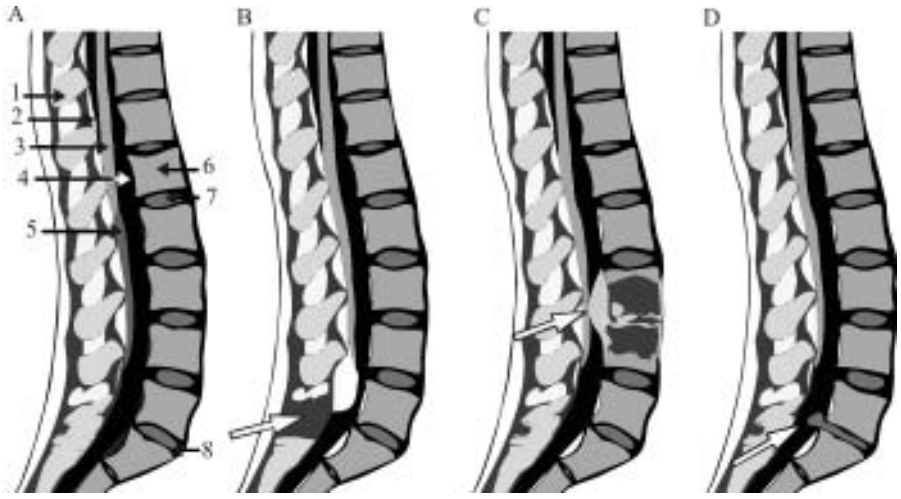


Fig. 9.33. Esquema de anormalidades de la RM sagital T1 de columna vertebral lumbosacra. A. Localización de las estructuras normales: 1. Proceso espinoso; 2. Duramadre y ligamento longitudinal posterior; 3. Cono medular; 4. Espacio subaracnoideo; 5. Cola de caballo; 6. Cuerpo vertebral; 7. Disco intervertebral; 8. Promontorio sacro. B. Disrafismo espinal con médula anclada en la cara dorsal por una lesión hiperintensa (sugestiva de lipoma). C. Espacio intervertebral irregular, disminución de la densidad de las vértebras adyacentes con hiperintensidad que se dirige en sentido posterior hacia el conducto raquídeo (sugiere discitis, osteomielitis vertebral y absceso epidural crónico comprimiendo la cola de caballo). D. Disminución del espacio intervertebral y hernia discal de L5-S1.

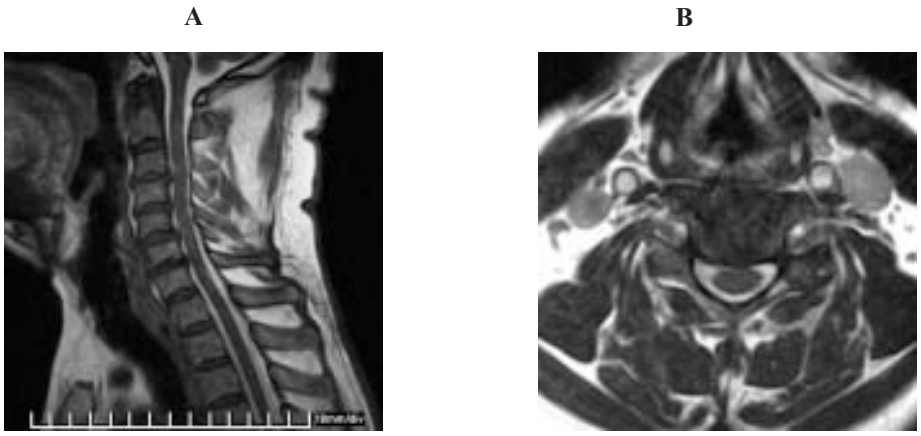


Fig. 9.34. Degeneración discal multisegmentaria en la RM sagital (A) y axial (B).

los casos con posibilidades neuroquirúrgicas. Inicialmente se obtienen imágenes en el plano sagital y se seleccionan las imágenes axiales a través de regiones específicas identificadas en las imágenes sagitales. Es preferible el estudio completo de la médula espinal, o al menos del segmento raquídeo y lumbar en adición a la región sintomática. Los hallazgos relevantes en la RM se delinean acorde con el tipo de tumor.

Ependimoma

Se presenta una lesión con bordes mal definidos y variaciones de la intensidad de la señal. Los estrictamente intramedulares predominan en la médula cervical y dorsal alta, y los mixopapilares se ubican en el cono medular y el filum terminal (son hiperintensos en T1 y T2). Los ependimomas cervicales y dorsales son hipointensos en T1 e hiperintensos en T2, engrosan el cordón medular, con gadolinio se realzan, de maneras intensa, rápida y homogénea, y con frecuencia tienen un componente quístico.

Astrocitoma-glioblastoma

Existe un ensanchamiento medular de ubicación predominante en la región cervicotorácica que ocupa

booksmedicos.org

booksmedicos.org

varios niveles. Son hipointensos o isointensos en T1 e hiperintensos en T2, y se realzan homogéneamente con contraste. Puede existir degeneración quística. En los de alto grado, la captación de contraste es más heterogénea, progresiva y pueden hallarse áreas internas sin captación correspondientes con necrosis.

Meningiomas

Predominan en las mujeres de edad media, y en la región torácica. Tienden a ser usualmente pequeños (menores que la altura de un cuerpo vertebral), isointensos a la médula espinal en las secuencias T1 y T2 de RM, y así son fácilmente distinguibles debido al contraste con respecto al LCR. Los focos de hipointensidad dentro de los meningiomas se deben frecuentemente a calcificaciones y pueden detectarse mejor en la mielo-TC. El realce con gadolinio es homogéneo.

Neurinomas y neurofibromas

Son tumores isointensos en T1 e hiperintensos en T2. El realce con gadolinio es variable, y puede ser intenso y homogéneo o con realce periférico. Frecuentemente son intradurales extramedulares. Pueden llegar a extenderse al espacio peridural con la imagen típica en reloj de arena, quedarse en el canal o extenderse a las partes blandas paravertebrales. Su tamaño y número es variable; además, pueden presentar degeneración quística, grasa central o anormalidades óseas.

Metástasis

Las de ubicación intramedular típicamente son hipointensas en T1, hiperintensas en T2, el realce es heterogéneo y las lesiones grandes asocian edema perifocal. Las extramedulares e intradurales se presentan como placas redondeadas u ovales, pequeñas, sin edema y se realzan con contraste (pueden ser difíciles de detectar en T2 por la alta señal del LCR). La aracnoiditis carcinomatosa se sugiere por una apariencia de raíces mates, poco definidas y dispuestas asimétricamente. Las metástasis epidurales reemplazan la grasa del espacio epidural mostrándose isointensas o hipointensas en T1, hiperintensas en T2 y con realce homogéneo.

Lipoma

La mayoría se relacionan con estados disráficos. Este tumor adiposo tiene una localización típica en el filum terminal, aspecto redondeado, bien delimitado del parénquima medular circundante, señal intensa en T1, hipointensa en T2, y no se modifica con gadolinio.

Paraganglioma

Mayoritariamente se ubican en la región lumbar, donde se adhieren al filum terminal o a las raíces de la cola de caballo. Tienen apariencia heterogénea en T1 y en T2. La captación del contraste es intensa.

Hemangioblastoma

Predominan en el adulto y en asociación con el síndrome de von Hippel-Lindau (asocia hemangioblastomas de cerebelo, angiomatosis retiniana o carcinoma renal). La mayoría se ubican en la región dorsal a nivel intramedular Son tumores isointensos en T1, y heterogéneas en T2. Sin embargo, al crecer tienden a ser heterogéneos en T1 y en T2. Tienen un realce intenso y heterogéneo con gadolinio. Es común observar áreas sinuosas que corresponden a las arterias o las venas de drenaje.

Los tumores neuroectodérmicos primitivos (meduloblastoma, tumores de células germinales del SNC, linfoma primario del SNC) frecuentemente se extienden por el espacio subaracnoideo a las leptomeninges. Consecuentemente, la RM raquídea debe ejecutarse en los pacientes con estos diagnósticos.

Infecciones raquídeas

La RM demuestra una masa blanda dentro del espacio epidural. Las vistas sagitales son las proyecciones preferidas para detectar la extensión craneal o caudal. Las vistas axiales son útiles para localizar el sitio exacto de la colección epidural.

La señal de RM varía acorde con el contenido de la lesión. Usualmente se observa una masa epidural alargada isohiperintensa con engrosamiento hipointenso de la duramadre desplazada en T1 y T2. Casi siempre se detecta la compresión espinal.

Las imágenes poscontraste permiten diferenciar el flemón del absceso epidural. El flemón no tiene un componente líquido o pus con un realce casi uniforme. El absceso tiene un componente líquido con bordes realzados.

Los hallazgos de RM en la mielitis difieren dentro de un amplio rango. Puede existir edema ligero con escaso o nulo realce. En el otro extremo ocurre edema severo y formación de un absceso con realce en parcheado difuso o anillo según el estado de la infección. En T2 se pueden demostrar señales hiperintensas, engrosamiento de la médula espinal y necrosis central.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Mielopatías vasculares

La mayoría de los infartos espinales pueden detectarse por la RM y ocurren en el territorio de la arteria espinal anterior (2/3 anteriores de la médula espinal). Después de pocos días se demuestra la lesión hiperintensa en T2 (probablemente como expresión de edema en varios segmentos) y existe un ligero realce con gadolinio. Es llamativo que la RM en las horas o días iniciales es frecuentemente normal. Después de varias semanas aparece la mielomalacia y en los estadios crónicos la región infartada se colapsa mostrando atenuación en la RM.

La RM en los casos sintomáticos de malformación vascular raquídea se demuestra, usualmente, la hemorragia o isquemia causada por hipertensión venosa o por robo sanguíneo. Se buscará la ausencia de señal por los vasos con una imagen vascular negativa y algunos rasgos distintivos de un angioma medular (generalmente toracolumbar y anterior con zona serpiginosa hipointensa en T1 y T2, nidos angiomatosos, dilatación de las venas de drenaje) o de angiomas cavernosos (imágenes redondeadas u ovales, multiformes, heterogeneidad en T1).

El hematoma espinal epidural o subdural suele ser secundario a traumatismo de la columna vertebral, complicación del tratamiento anticoagulante o trombolítico, por punción lumbar en las diátesis hemorrágicas (trombocitopenia), o por ruptura de una malformación vascular. En la RM se demuestra una lesión isointensa en las primeras horas, pero luego de 24-48 h se hace hiperintensa en T1 y T2 con clara visualización.

Siringomielia

La RM es la prueba diagnóstica de elección para el diagnóstico. La cavitación de la parte central de la médula espinal se extiende por varios segmentos. Usualmente ocurre en la región cervical, pero puede extenderse arriba hacia el bulbo y puente (siringobulbia) o hacia abajo en los segmentos torácicos o inclusive lumbares.

La intensidad de la señal del quiste es generalmente similar a la que brinda el LCR (Fig. 9.35). Los bordes del quiste son frecuentemente irregulares y pueden tener pliegues o septos producidos por el flujo turbulento dentro de la cavidad.

La presencia de una siringomielia indica la necesidad de efectuar una RM del cerebro y unión craneoespinal para identificar trastornos coexistentes (hidrocefalia, malformación de Chiari tipo I (descenso de las tonsilas cerebelosas), platibasia, invaginación basilar). Cuando la siringomielia ocurre sin una malformación de Chiari, o traumatismo espinal previo, se recomienda una RM espinal completa con gadolinio para descartar un tumor intramedular (especialmente el hemangioblastoma), tumor quístico, aracnoiditis y paquimeningitis.

Imagen de resonancia magnética por difusión y perfusión

Son dos técnicas diferentes, pero ambas tienen parámetros funcionales interrelacionados, se realizan durante el mismo examen y pueden correlacionarse con el estudio estructural y de angiografía de RM.

La versión moderna de la RM por difusión es la imagen por difusión-tensor. Dichas técnicas demoran tiempo, se realizan en un medio poco confortable, y requieren un equipo de 1,5 tesla, y de costosas modificaciones técnicas para permitir el estudio de imagen ecoplanar.

La RM por difusión detecta con alta sensibilidad el movimiento microscópico de los protones del agua; así señala las áreas que tienen una difusión rápida con un grado mayor de atenuación de la señal que las áreas con difusión lenta. Sus parámetros principales son el coeficiente aparente de difusión y la anisotropía fraccional. Los mapas de coeficiente de difusión aparente miden la magnitud de difusión y distinguen la lesión aguda (menor intensidad) del infarto antiguo (mayor intensidad). La anisotropía fraccional es una indicación de la direccionabilidad de la difusión del agua. Ambos parámetros aumentan también en los cerebros en degeneración.

Los estudios de RM perfusión utilizan la susceptibilidad paramagnética o superparamagnética de medios de contraste como el gadolinio, quelatosde disprosio o partículas de hierro oxidado. Tras la inyección intravenosa, el paso de una sustancia de contraste por el parénquima cerebral produce, en ciertas secuencias, una reducción de la señal de RM proporcional al flujo de sangre que este parénquima recibe. Así, las regiones isquémicas aparecen relativamente hiperintensas respecto al cerebro normalmente perfundido. Su limitación principal radica en que aumenta la complejidad de la valoración y consta de varios parámetros.

Isquemia e infarto cerebral

Con la RM por difusión se pueden detectar signos de infarto cerebral dentro de las primeras 2 h de su presentación (aunque incluye cierto volumen del tejido

booksmedicos.org

booksmedicos.org

con daño reversible) y distingue entre metástasis y abscesos cerebrales. Dicha técnica es muy sensible para detectar la isquemia aguda. En las primeras 6 h la RM por difusión tiene una sensibilidad de 95 % y una especificidad de casi 100 %. Debido a las limitaciones de la TC de cráneo, cuando las manifestaciones neurológicas focales apuntan hacia infartos cerebrales menores, la afectación del territorio vertebrobasilar o se requiera detectar tejido salvable en riesgo de necrosis, la RM de cráneo por difusión es la técnica de elección.

La discrepancia entre la imagen de difusión y la de perfusión (*mismatch*) permite una estimación del tejido con isquemia reversible (penumbra isquémica); sin embargo, esta última valoración puede sobrevalorar el área de penumbra isquémica al incluir regiones con oligoemia benigna.

El uso de la RM por difusión-perfusión puede identificar pacientes que se beneficiarían de la terapia recanalizadora fuera del tiempo de ventana convencional de 3 h. No se ha demostrado la utilidad de la imagen vascular para predecir las respuestas al tratamiento después de la administración de agentes trombolíticos.

Mediante los estudios de perfusión cerebral en el infarto cerebral se han descrito dos hallazgos específicos:

1. Diaquisquisis cerebelosa cruzada: con frecuencia acompaña los infartos de la corteza cerebral debido a la reducción de la estimulación del cerebelo contralateral mediante las conexiones corticopontinocerebelosas. La perfusión reducida al cerebelo contralateral comúnmente sigue a un fenómeno secundario de isquemia cerebral y continúa durante la perfusión de lujo.
2. Perfusión de lujo: demostrada por el incremento del volumen sanguíneo cerebral en la imagen de perfusión. Es un fenómeno que ocurre debido a desacoplamiento de la perfusión y metabolismo durante el periodo que comienza aproximadamente 5 días después del infarto y continua casi hasta los 20 días, lo que contribuye a los estudios falsos negativos y a una disminución de la sensibilidad de la neuroimagen funcional para la detección del infarto durante la fase subaguda. La perfusión es, con frecuencia, normal o aumentada, en particular en los límites de la zona isquémica durante la fase subaguda del infarto cerebral.

Infecciones y neoplasias cerebrales

También se ha recomendado la utilización de la RM por difusión para establecer el diagnóstico no invasor del absceso cerebral. La alta viscosidad del pus dentro de la cavidad causa una difusión limitada y una señal de alta intensidad con valores bajos del coeficiente aparente de difusión. En contraste, las partes quísticas o necróticas de una neoplasia cerebral tienen menor viscosidad y una apariencia diferente en la RM (baja intensidad de la señal y altos valores del coeficiente aparente de difusión).

Los empiemas subdurales pueden brindar áreas de alta señal en la RM por difusión y bajos valores del coeficiente aparente de difusión (similar a la mayoría de los abscesos cerebrales). En comparación con el empiema subdural las características de la señal en la RM por difusión son más complejas en el empiema epidural.

Fig. 9.35. Siringomielia en la vista sagital con lesión cervical central hiperintensa (A), en la vista sagital con lesión hipointensa (B), y en la vista axial con lesión hiperintensa (C).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La RM perfusión puede facilitar la diferenciación rápida de la toxoplasmosis cerebral y el linfoma. El linfoma es una neoplasia hipervascular y evoluciona con aumento del volumen sanguíneo cerebral regional. Sin embargo, las lesiones de toxoplasmosis demuestran de manera consistente una disminución del volumen sanguíneo cerebral regional (ocurre hipoperfusión).

En las imágenes de RM por difusión los meningiomas atípicos y malignos tienden a una hiperintensidad marcada y una disminución en el coeficiente aparente de difusión comparado con el parénquima cerebral normal. Por el contrario, los meningiomas benignos tienen una apariencia variable en la RM por difusión y alto coeficiente aparente de difusión comparado con el parénquima cerebral normal.

Espectroscopia por imagen de resonancia magnética

Emplea hidrógeno y fósforo para medir las concentraciones de metabólitos (lactato, aminoácidos grasos, metabolitos del fósforo, neurotransmisores) en volúmenes cerebrales desde 1 cm^3. Los principales metabolitos detectables relacionados al hidrógeno son el N-acetilaspartato, los compuestos de la creatina y la colina, el mioinositol y el complejo glutámico/glutamina. El lactato denota actividad anaeróbica en la isquemia, crecimiento tumoral rápido e inflamación aguda. La disminución del N-acetilaspartato traduce un daño neuronal inespecífico.

El estudio es de utilidad en el ámbito experimental para valorar las primeras fases de la isquemia aguda, pero actualmente es poco usada en la atención del ictus por sus limitaciones técnicas, médicas y logísticas. También es de ayuda para localizar el foco epiléptico, diagnosticar demencias degenerativas (enfermedad de Alzheimer), en la valoración de la recidiva neoplásica (en la necrosis tumoral ocurre elevación de la colina y la disminución del N-acetilaspartato), abscesos cerebrales (la declinación demetabólitos indica una respuesta positiva a la terapia), y varios trastornos metabólicos. En el linfoma se muestra una marcada elevación de la colina y una elevación moderada del lactato y lípidos. La espectroscopia del fósforo posibilita los estudios dinámicos complejos de la actividad muscular

Angiografía por resonancia magnética

La visualización del flujo sanguíneo por RM se logra mediante dos técnicas diferentes para generar las imágenes: el tiempo de vuelo y el contraste de fase.

Angiografía por resonancia magnética con tiempo de vuelo

Utiliza secuencias complejas de pulsos de radiofrecuencia para formar imágenes de las arterias cerebrales cervicales e intracraneales (imágenes dependientes del grado de flujo sanguíneo). La sangre que fluye tiene un aspecto brillante. Esta técnica se aplica en el diagnóstico de la estenosis carotídea, aneurismas del polígono de Willis, malformaciones vasculares, síndrome del robo de la arteria subclavia, sospecha de disección arterial y trombosis de los senos venosos intracraneales.

Aneurismas y malformaciones vasculares congénitas cerebrales

La angiografía por RM es la técnica no invasora más sensible para la detección de los aneurismas y puede brindar múltiples orientaciones de los vasos después de la adquisición de la imagen. En las malformaciones vasculares la RM y la angiografía por RM son, en especial, útiles para visualizar las venas de drenaje y la relación con el tejido circundante.

El estudio se indica, especialmente, cuando existe un alto riesgo de complicaciones por la arteriografía intraarterial (paciente con cefalea aguda y sospecha de un aneurisma cerebral, pero en la TC de cráneo y la punción lumbar no se ha detectado sangre en el espacio subaracnoideo; paciente con historia familiar de aneurisma o que presenta un trastorno predisponente) o cuando el paciente se niega a realizarse la arteriografía.

A pesar de las ventajas de la angiografía de RM, actualmente la angiografía intraarterial se mantiene como el examen preoperatorio estándar para decidir la atención de los aneurismas.

La angiografía por RM es una alternativa a la arteriografía intraarterial porque es insuficiente para excluir todos los aneurismas intracraneales pequeños (menores de 3 mm); además, en las estas imágenes es frecuente la aparición de artefactos y pueden obviarse las alteraciones de los pequeños vasos y las extracraneales en tándem. Los clips de titanio inducen un artefacto adyacente que puede simular una oclusión vascular.

Enfermedad aterosclerótica carotídea

En pacientes selectos se indica la angiografía por RM para valorar con detalle las anormalidades ateroscleróticas de la bifurcación carotídea detectadas con la ultrasonografía. La angiografía por RM es útil en la identificación de oclusiones de vasos proximales mayores, pero no identifica, confiablemente, las

booksmedicos.org

booksmedicos.org

oclusiones de ramas o distales. La técnica tiene el inconveniente de sobrestimar el grado de estenosis arterial o brindar la impresión falsa de una oclusión arterial completa. El realce con contraste tiende a reducir este inconveniente.

La pérdida del vacío de flujo normal arterial intracraneal a nivel del sifón en las imágenes spin-eco puede explicarse por una enfermedad arterial extracraneal con trombosis y oclusión completa; no obstante, es necesario considerar que el flujo lento o el flujo retrógrado pueden simular una trombosis.

También la morfología exacta de las lesiones carotídeas pueden ser difíciles de valorar con seguridad usando solamente la angio-IRM. Para realizar la planeación preoperatoria es todavía necesaria la angiografía intraarterial. Cuando el paciente se mantiene sintomático con un estudio de angiografía por RM negativo debe realizarse una angiografía intraarterial para diagnosticar alteraciones sutiles (ulceraciones menores o enfermedad fibromuscular).

Angiografía por resonancia magnética con contraste de fase

Emplea gradientes bipolares sensibilizantes al flujo de la polaridad opuesta a las rotaciones de marcación móvil, que después se reconocen como resultado de un cambio de posición al momento de la aplicación de cada gradiente (imágenes dependientes de la velocidad de la sangre). Esta modalidad técnica se utiliza para obtener imágenes de las venas principales y los senos venosos intracraneales (RM venosa). Su indicación radica en el diagnóstico de la trombosis venosa, ya que distingue entre el realce por el flujo sanguíneo y flujo lento por el trombo intraluminal; además, monitoriza la resolución del trombo durante el tratamiento anticoagulante.

El uso de la RM solo se limita por los artefactos de flujo que conducen a falsos positivos y la ausencia de señales hiperintensas en las imágenes en T1 y T2 al inicio de la trombosis venosa aguda. Durante los primeros 3-5 días el seno trombosado es isointenso en T1 e hipointenso en T2, y esto es muy difícil de diferenciar de las venosas normales. Entre los 6-15 días el trombo es hiperintenso en T1 y luego en T2. Con la transformación del trombo de afuera hacia adentro puede aparecer el signo de la diana (hiperintensidad periférica con isointensidad central). Después de las 2 semanas reaparece progresivamente el vacío de flujo por inicio de la recanalización, y puede realizarse isointensa, de manera persistente, indicando oclusión permanente.

La venografía por RM representa el flujo sanguíneo como áreas de alta intensidad de señal que contrastan con el fondo oscuro de la señal suprimida de los tejidos estacionarios. Permite visualizar los grandes senos (sagital superior, laterales y recto), las venas mayores, venas cerebrales internas y vena de Galeno.

El rendimiento diagnóstico de la venografía por RM se limita, al igual que con las otras técnicas angiográficas, al no permitir la diferenciación entre la trombosis y la hipoplasia (un problema diagnóstico típico en los senos laterales). Los signos directos de la trombosis venosa cerebral son: ausencia de la típica señal de flujo en un seno sin aplasia o hipoplasia en el sitio adecuado, y presencia de tractos intraluminales (aspecto irregular de la señal de flujo) que indican recanalización (pueden observarse después de las dos primeras semanas del inicio y hasta varios meses después).

Los signos indirectos de la trombosis venosa cerebral que pueden apreciarse en la venografía por RM son: formación de colaterales en el trayecto de vasos extracraneales; señal de flujo inusualmente prominente en las venas medulares profundas(sustancia blanca), y visualización de las venas emisarias (venas que comunican con el cuero cabelludo).

Tomografía de emisión de positrones

Mide la concentración cerebral de trazadores radioactivos administrados sistémicamente. Los isótopos emisores de positrones se producen en un ciclotrón o un acelerador lineal y se incorporan a compuestos con actividad biológica en el cuerpo.

La concentración de los trazadores en diversas partes del encéfalo se determina no invasora, por medio de detectores y se elaboran imágenes tomográficas. Los estudios de metabolismo regional han utilizado 18F-2-desoxi-2-fluoro-D-glucosa como marcador metabólico. Clínicamente permite detectar el grado de los tumores cerebrales primarios, la distinción del tejido tumoral de la necrosis por radiación, la localización de focos epilépticos, la diferenciación de enfermedades demenciantes y de enfermedades de los ganglios basales (enfermedad de Parkinson, atrofia de múltiples sistemas).

La administración del compuesto B de Pittsburgh permite diagnosticar la mayoría de los pacientes con enfermedad de Alzheimer porque produce imágenes fuertes al unirse con el agregado fibrilar del depósito A-*beta*. Una unión, en particular, marcada se ha observado en los lóbulos frontales y el precuneo, con niveles bajos

booksmedicos.org

booksmedicos.org

en la franja sensorimotora, corteza visual primaria y lóbulo temporal medial. No se ha encontrado unión en el cerebelo y en la sustancia blanca subcortical.

Esta herramienta diagnóstica ofrece una sensibilidad superior a la TC de cráneo en el diagnóstico de los infartos cerebrales porque manifiesta la isquemia sin que ocurran los fenómenos de cambio de densidad necesarios para la detección por neuroimagen estructural. A pesar de tener un uso clínico limitado por sus altos costes, las imágenes funcionales del cerebro con tomografía por emisión de positrones proveen una valoración excelente del FSC.

Además, posibilita la obtención de estudios de activación cerebral mediante la utilización de agua marcada con oxígeno radiactivo. Con este isótopo de vida media corta se mide el flujo cerebral regional. Dicho parámetro tiene una relación proporcional con la necesidad regional de oxígeno y con la actividad sináptica en la región cerebral estudiada. Primeramente se obtienen las imágenes de una zona concreta o de todo el cerebro en la situación basal (en reposo) y en la situación de activación (al lograr que memorice dos palabras). La sustracción de los dos mapas de FSC regional obtenidos resulta en un mapa de las zonas del cerebro activadas por la tarea que se investiga. La comparación de los mapas se efectúa con técnicas estadísticas.

Tomografía computarizada por emisión de fotón único

Usa isótopos que no requieren un ciclotrón para su producción, como el tecnecio-99m. En la técnica se incorporan radiolingandos, que suelen contener yodo, en compuestos con actividad biológica que, al decaer, solo emiten un fotón único. Luego de inyectarse en menos de 1 min pasan la barrera hematoencefálica y se localizan en las células neuronales y gliales. Se prefiere usar un sistema que provea el máximo de resolución espacial. La adquisición de los datos comienza 5-10 min después de la inyección y se adquiere en una matriz de 64 x 64 o 128 x 128 mediante una rotación de 360° que requiere cerca de 5 min para completarse.

El software ofrece 3 vistas ortogonales del FSC a color y se pueden obtener mediciones semicuantitativas rápidamente. Tiene el inconveniente de no brindar datos anatómicos, y sus imágenes tienen baja resolución espacial; además, solo pueden efectuarse análisis semicuantitativos para valorar el flujo sanguíneo regional. Clínicamente es útil para determinar el riesgo relativo de hemorragia después de la trombólisis, distinguir la enfermedad de Alzheimer y diferentes atrofias cerebrales focales, y en la localización de focos epilépticos en sujetos candidatos a resección cortical. Los factores técnicos, la disponibilidad y el costo limitan su aplicación clínica sistemática con el propósito de estudiar las variables hemodinámicas cerebrales.

Ecografía carotídea

El examen de ultrasonido de las arterias carótidas es una herramienta clínica muy útil porque la ACI es el sitio más frecuentemente afectado por ateroesclerosis de los vasos cervicocraneales. El procedimiento no es invasor, tiene bajo costo, y provee información que se puede utilizar para el diagnóstico y el tratamiento directo.

En la ecografía modo B se crea una imagen anatómica en dos dimensiones y en tiempo real del vaso insonado. Los tejidos con mayor ecogenicidad causan puntos más claros y los menos ecogénicos crean los puntos más oscuros. Los hematíes en movimiento dispersan el haz de ultrasonido, conduciendo que la luz permeable de un vaso aparezca negra. La frecuencia del ultrasonido típicamente usada en la ecografía de las arterias del cuello es la de 7,5 MHz.

El efecto Doppler consiste en el cambio de frecuencia que sufre un sonido cuando se desplaza el emisor con respecto a un receptor inmóvil (al acercarse a un receptor estático se incrementa la frecuencia percibida y al alejarse disminuye). Esta situación específica se basa en el cambio de frecuencia del eco emitido por los eritrocitos en movimiento dentro de la luz del vaso con respecto al haz de ultrasonido emitido por el dispositivo.

El ultrasonido Doppler se clasifica según la forma de transmisión de la onda en:

- Onda pulsada. El cristal piezoeléctrico emite cortas series de pulsos sónicos y se espera por el regreso de las señales reflejadas antes de emitir el próximo pulso. Mediante la variación del tiempo entre emisión y recepción del ultrasonido se logran variaciones en el volumen y la profundidad de la muestra objeto de examen. Así se posibilita la valoración de un vaso independiente a una profundidad definida, se evita la insonación simultánea de varios vasos superpuestos, y se puede determinar la velocidad del flujo en el centro o en la periferia del mismo vaso. Debido a estas ventajas, esta modalidad se aplica usualmente en el Doppler transcraneal.
- Onda continúa. El ultrasonido es emitido, de manera mantenida, por un cristal piezoeléctrico, y las señales

booksmedicos.org

booksmedicos.org

reflejadas son recibidas por un cristal adyacente. Las señales registradas comprenden toda la profundidad de penetración de las ondas ultrasónicas sin precisar la profundidad de cada una. Esta modalidad es útil para el registro de frecuencias extremas (estenosis de alto grado).

El espectro de frecuencias generado por la reflexión del ultrasonido en el torrente sanguíneo es representado gráficamente en tiempo real. La diferencia entre las señales permite calcular, matemáticamente, la amplitud de la curva en el análisis espectral expresada en términos de frecuencia (KHz) o de velocidad (cm/segundo). Cada punto del espectro aparece en negro, gris o blanco acorde con el número mayor o menor de hematíes que se han movido en ese instante a la misma velocidad. Los puntos correspondientes a velocidades más altas se ubican más altos con respecto a la línea de 0.

El duplex es una técnica que combina la información anatómica resultante de la ecografía modo B con alta resolución, con los datos funcionales obtenidos del Doppler vascular. Esto permite detectar las placas ateroscleróticas y las lesiones de la íntima. El procedimiento está sujeto a errores de interpretación en los casos con estenosis importantes u oclusiones completas de la ACI. Se puede efectuar la corrección del ángulo óptimo para calcular las velocidades y la evolución del vaso en relación al emisor de ultrasonido.

El duplex color codificado es actualmente la técnica más usada para visualizar la arteria carótida extracraneal. El color se sobrepone a la escala gris convencional de imagen para realzar los cambios de la frecuencia Doppler. El rojo indica el flujo hacia el transductor, mientras que el azul representa el flujo alejándose del transductor. Los flujos de altas velocidades son señalados con aumento del brillo. De esta manera, la presencia del flujo, su dirección y las anormalidades hemodinámicas pueden valorarse mejor.

Técnica

Para que los hallazgos sean, de manera confiable, interpretados debe seguirse un protocolo. Si existen variaciones en la técnica deben referirse las razones para esto. La cabeza se inclina durante el examen para facilitar la visualización de las porciones cervicales más distales. Esto usualmente se acompaña de la rotación de la cabeza hacia el lado opuesto que se examina. El examen en modo B comienza con la imagen transversa del sistema carotídeo desde el cuello anterior, comenzando a nivel de la clavícula y procediendo lo más alto posible, usualmente hasta el ángulo de la mandíbula.

El procedimiento se realiza con 2-3 análisis espectrales en la ACC, ACI y ACE. Los exámenes ultrasonográficos de la ACI deben efectuarse en la escala de grises, Doppler color, y análisis espectral de la onda de velocidad. Las medidas de la onda espectral se recogerán aplicando un ángulo deinsonación d" 60° (nunca mayor que 70°). Las medidas obtenidas con un ángulo superior a 60° tienden a ser inexactas, inclusive con una corrección apropiada, debido a las propiedades físicas del Doppler.

Se prestará atención al examen dentro del área de mayor estenosis. La ACI debe examinarse a través de la región de estenosis, de manera completa, hasta que se logre visualizar el extremo distal de la placa. Así se logra asegurar que el sitio de máxima velocidad se ha localizado. La velocidad para el cálculo del grado de estenosis se mide en el punto de máxima aceleración.

Se debe determinar la localización y las características de la placa en la ACI porque esta es la causa típica de la estenosis (área de estrechamiento) con un área focal de incremento de la velocidad y trastorno del flujo posestenótico. También se valorara la apariencia de la luz con el Doppler color

Luego se aprecia la dirección de la circulación periorbitaria examinando las arterias supraorbitaria, facial y angular en cada lado, con compresión de la ACE. Después de valorar la circulación anterior, el examen se completa con el tronco braquiocefálico, las arterias subclavias y los segmentos V1-V3 de las arterias vertebrales. Usualmente los segmentos ubicados a nivel de C4-C6 son bien accesibles. Para hallar la AV se angula el transductor lateral e inferior; luego se identifica la presencia y dirección del flujo, y puede obtenerse las mediciones de velocidad. Al confeccionar el informe, no se debe predecir un porcentaje exacto de estenosis sino por intervalos, que deben validarse en cada laboratorio.

Indicaciones

Puede efectuarse en el paciente sin necesidad de hospitalización. El examen Duplex es útil en la mayoría de las enfermedades de los vasos cerebrales y precerebrales. Las indicaciones de la ecografía carotídea son:

- Estudio de cribado en los pacientes conATI o infarto cerebral del territorio carotídeo, especialmente si se sospecha un origen aterosclerótico.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

- Evaluación de los soplos cervicales sintomáticos o asintomáticos.
- Valoración de las masas cervicales pulsátiles.
- Seguimiento de los pacientes que se les realizo la endarterectomía carotídea para determinar la permeabilidad en el posoperatorio inmediato y la recurrencia de la estenosis.
- Valoración preoperatoria de la aterosclerosis carotídea en los pacientes que se someterán a cirugía por enfermedad vascular periférica o coronaria, y los que tienen alto riesgo de aterosclerosis carotídea.
- Seguimiento de la evolución de la placa ateroesclerótica carotídea y su grado de estenosis.
- Seguimiento de las disecciones arteriales.
- Evaluación de la arteria carotídea afectada por cáncer de la cabeza o cuello.

El Doppler puede usarse en los pacientes con isquemia aguda para identificar la oclusión o estenosis de las arterias cerebrales mayores, documentar la recanalización, identificar el mecanismo patogénico y precisar otros hallazgos (estenosis bilateral en el duplex carotídeo, artefactos en la angiografía de RM, etc.). La técnica también puede desenmascarar estenosis hemodinámicamente significativas de la ACI distal y lesiones de la ACI en tándem.

Valoración diagnóstica

La ultrasonología utiliza los términos referentes a la ecogenicidad siguientes: anecogénica (áreas sin ecos, sangre), hipoecogénica (área con escasos ecos), isoecogénica (músculo), hiperecogénica (áreas con muchos ecos, apófisis transversa). En condiciones normales se reconocen varios datos típicos en la imagen obtenida:

- En la ultrasonografía modo B las paredes de las arterias carótidas normales se presentan como dos líneas paralelas. La interna representa la interfase endotelio/sangre, y la externa (más ancha y ecogénica) es la interfase entre la adventicia y los tejidos periadventiciales. El espacio entre los ecos interno y externo corresponde al complejo íntima-media (normalmente mide entre 0,5 y 1 mm de espesor en la ACC).
- Con el Doppler color el flujo se presenta como una imagen en colores que llena la luz del vaso y que presenta variaciones dentro de la gama (los tonos más claros denotan las velocidades mayores). En las bifurcaciones carotídeas se observan los retroflujos como virajes al color opuestos (expresan la inversión del sentido de la corriente en ese lugar). Los sonogramas normales tienen un componente diastólico equivalente a 60 % del componente sistólico por la baja resistencia del lecho distal. La velocidad sistólica es de 50-60cm/segundo.

Con el Duplex se puede determinar la velocidad de la sangre (periférica y central), graduar el diámetro y el área de la luz arterial, y analizar las características estructurales de la placa (superficie: regular y lisa, irregular, ulcerada; y textura: homogénea o heterogénea). Las placas homogéneas uniformes y con una superficie lisa corresponden a tejido conectivo fibroso, no muestran ulceraciones en su superficie y no presentan hemorragias intraplaca. En contraste, las placas heterogéneas muestran un patrón ecográfico complejo donde se entremezclan zonas hiperecogénicas (calcio) con zonas ecolucentes (hemorragia intraplaca) y, con frecuencia, se detectan ulceraciones. También con el ultrasonido se puede determinar el grosor de la íntima-media. Este índice se incrementa algo con la edad, pero está, generalmente, entre 0,5-0,65 mm. Un aumento >1,3 mm representa la formación local de una placa. La ausencia de los retroflujos en el bulbo carotídeo es un signo precoz de la aparición de placas de ateroma.

Algunos ultrasonografistas intentan caracterizar el grado de estenosis basado solamente en los datos visuales (similar al método angiográfico de estimación del NASCET) y el resultado obtenido es poco confiable; además, así se subestima la estenosis cuandda luz distal se reduce debido a la estenosis proximal grave que limita el flujo de volumen.Tampoco con el método propuesto por el estudio europeo de cirugía carotídea se logra un resultado preciso, ya que el observador debe extrapolar lo que considera que constituye el diámetro de la luz verdadera que se estima en el punto de la estenosis.

Comúnmente los métodos usados para la estimación acústica del grado de estenosis incluyen la medición del PVS, las velocidades diastólicas finales y las razones (PVS ACI/PVS ACC). El valor del grado de estenosis puede brindarse en términos exactos, pero es más apropiado el uso de un rango de estenosis y de oclusión (Tabla 9.7). No se recomienda el uso de graduaciones para estenosis menores de 50 % porque el equipo Doppler es inexacto para estas subcategorías.

Los parámetros anteriores ignoran la información de flujo del segmento "normal" distal de la ACI y, por lo tanto, no reflejan la metodología NASCET para cuantificar la estenosis carotídea. Hathout y coautores proponen un nuevo parámetro Doppler denominado

booksmedicos.org

booksmedicos.org

índice sonográfico NASCET (SNI). Dicho índice se obtiene para cada bifurcación carotídea usando la ecuación siguiente: $[1-(PVSd/PVSp)^{1/2}] \times 100$. En esta ecuación el PVS originalmente reportado se utiliza como PSVp y el valor de velocidad mayor ajustado al ángulo registrado en la ACI ipsolateral distal es el PSVd. El PVS y los valores que corresponden a 70 % de estenosis angiográfica fueron 345 cm/segundo y 45,5, respectivamente. La exactitud del PVS≥ 345 cm/segundo para predecir una estenosis ≥ 70 % fue de 78 %, comparado con 88 % para el SNI≥ 45,5. El valor de SNI que corresponde al umbral del PSV de 250 cm/segundo fue de 33. La exactitud del PVS ≥ 250 cm/segundo para predecir la estenosis ≥ 70% fue de 81 %, comparado con 88 % para el SNI ≥ 33.

Los signos sonológicos de la estenosis carotídea de alto grado se resumen de la forma siguiente:

- Curvas resistivas. Previamente a la estenosis grave, el flujo que llega tiene una resistencia importante originando curvas en espiga. Su frecuencia o velocidad puede ser también inferior a la arteria contralateral.
- *Thumping*. Ruido sordo similar al golpe brusco dado con un objeto romo y blando. Acompaña al ruido propio de la curva Doppler.
- Difusión del espectro y pérdida de la ventana. Se determinan por las turbulencias causadas por las irregularidades de la estenosis.
- Mancha blanca (*white spot*). Se observa como un importante cúmulo de frecuencias en la base de la curva. Ocurre por la vibración intensa de las paredes y tiene un importante componente de frecuencias bajas.
- Quejido cíclico (*moaning* y *whining*). Semeja un lamento agudo, tenue y algo nasal. También recuerda el quejido de un niño o el piar de un pajarito. Ocasionalmente ocurre por la vibración periódica de la pared de la arteria.
- Flúter. Se debe a la expansión rítmica de la pared arterial, a medida que las turbulencias bajan su velocidad. Su sonido es similar al ruido producido al expeler el aire con un tembleteo de los labios. Determina un desflecamiento sobre la envolvente de la curva Doppler.
- Arteria oftálmica ipsolateral invertida. Inversión de la curva Doppler por inversión de la dirección del flujo en la arteria. Se asegura cuando disminuye o se anula el flujo en la arteria por la compresión sobre la arteria temporal superficial delante del trago o de la arteria angular a nivel del borde mandibular
- ACE internalizada. La curva de la carótida externa muestra un importante componente diastólico y se puede confundir con la ACI, sobre todo cuando sea difícil visualizarla.

Es necesario notar que estos signos se encuentran en la ACC, en la ACI, en la basilar o en la ACM insonada con una sonda ciega en un Doppler transcraneal o con un Doppler pulsado en los estudios con dúplex (ecografía en modo B y Doppler pulsado).

Doppler transcraneal

Esta técnica es una aplicación de la ultrasonografía que permite el estudio no invasor de la circulación cerebral mediante la determinación de algunos parámetros del flujo sanguíneo en las porciones proximales de los grandes vasos del polígono de Willis.

Tabla 9.7. Criterios de consenso para el diagnóstico de la estenosis de la ACI por ultrasonido Doppler y escala de grises

Grado de estenosis	Parámetros primarios		Parámetros adicionales	
	VSM ACI (cm/segundo)	Estimación de placa*	Cociente ACI/ACC	VDM ACI (cm/segundo)
Normal	< 125	Ninguna	< 2	< 40
< 50 %	< 125	< 50	< 2	< 40
50-69 %	125-230	≥ 50	2-4	40-100
≥ 70 %, pero menor que cercano a la oclusión	> 230	≥ 50	> 4	> 100
Cercano a la oclusión (suboclusión)	Alto, bajo o indetectable	Visible	Variable	Variable
Oclusión	Indetectable (no hay flujo)	Visible, sin luz detectable	No aplicable	No aplicable

*Estimación del grado de estenosis (porcentaje de reducción del diámetro) con escala de grises y ultrasonido Doppler color. ACC: arteria carótida común; ACI: arteria carótida interna; VDM: velocidad diastólica máxima; VSM: velocidad sistólica máxima.

Grant, E.G, C.B. Benson, M.G Moneta, A.V. Alexandrov, J.D. Baker, E.I. Bluth *et al* (2003): Carotid artery stenosis: grayscale and doppler ultrasound diagnosis. Society of Radiologists in Ultrasound consensus conference. *Ultrasound Q*;19:190-8.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Debido a que el cráneo del ser humano normal representa un obstáculo para la penetración de las ondas ultrasónicas, se han determinado cuatro sitios de baja resistencia a las ondas (ventanas acústicas). Las ventanas acústicas craneales son las siguientes:

- Transtemporal. Se ubica en el borde temporal sobre la base superior del arco cigomático por delante y ligeramente encima del trago. Permite explorar los segmentos M1 y M2, segmento A1, segmento P1 y P2, y segmento C1 y C2. La división posterior de la ventana temporal es la más útil para la separación espacial entre la circulación carotídea y vertebrobasilar.
- Suboccipital o del agujero magno. Requiere sentar al paciente con la cabeza ligeramente flexionada hacia delante. Se ubica por debajo de la protuberancia occipital en la línea media y permite valorar el segmento V3, V4, y la AB.
- Submandibular. Se ubica en el ángulo de la mandíbula a nivel del músculo esternocleidomastoideo y permite evaluar el segmento distal extracraneal de la ACI.
- Transorbital. Permite valorar la arteria oftálmica y el sifón carotídeo. Con el uso de esta ventana debe reducirse la intensidad a 10 % para evitar lesionar el ojo por calor. Al paciente se le indica que cierre el ojo, tenga el párpado relajado y dirija la mirada hacia los pies.

Además de la ventana sónica, se utilizan otros parámetros para identificar los vasos a estudiar:

- Profundidad del vaso. Distancia entre la superficie del transductor y el vaso insonado. Por convención se mide en milímetros. El volumen de muestra es el área desde la cual se origina la señal Doppler, y se caracteriza por ser relativamente grande en relación con el tamaño de los vasos. Usualmente la profundidad de la insonación es registrada desde el punto medio del volumen de muestra.
- Dirección del flujo en relación al transductor. Cuando la arteria explorada presenta un flujo sanguíneo en dirección al traductor, el registro será positivo respecto a la línea base. Por el contrario, si la arteria presenta un flujo que se aleja del transductor, el registro será negativo respecto a la línea de flujo cero.
- Relación espacial de los vasos respecto a vasos de referencia. En la ventana temporal la ACA está anterior y superior, con respecto a la bifurcación ACM/ACA. La ACI se ubica inferior respecto a la bifurcación, y la ACP está posterior e inferior en relación con la bifurcación.
- Velocidad relativa de flujo. Los valores normales de velocidades ayudan a la identificación de la fuente de sonido. Un ejemplo es la Vm de la ACM que tiende a ser más elevada que la de la ACA y, a su vez, la ACA tiene velocidades superiores a la ACP. Los valores de Vm de la ACP tienden a parecerse a los de la AV y AB.
- Respuesta a la compresión de las arterias carótidas. La compresión digital de la arteria carótida ipsolateral usualmente produce una respuesta en las arterias cerebrales lo que facilita la identificación de la arteria examinada (Tablas 9.8 y 9.9).

El Doppler transcraneal color es relativamente un nuevo método que permite la visualización simultánea del parénquima cerebral en modo B y con el uso de la imagen codificada en colores se representa el flujo sanguíneo de las arterias cerebrales basales. Así se permite la medición correcta del ángulo de la velocidad de flujo sanguíneo, una mejor documentación y discriminación de la relación espacial de las arterias cerebrales basales, y brinda información adicional referente a las anormalidades parenquimatosas.

Para asegurar el máximo de procesamiento en un espacio mínimo, los equipos más actuales constan solamente del dispositivo digital Doppler con el modo M y se conectan a una computadora personal externa. La tecnología digital integrada brinda una calidad de señal máxima y el acceso total a los datos brutos para el análisis externo completo.

La imagen del Doppler modo M muestra la intensidad, dirección y profundidad, de manera continua, y en tiempo real. Así se obtiene un registro gráfico del flujo sanguíneo en todos los vasos localizados mediante el emisor sónico y se permite la selección del rango de profundidad para obtener las señales más informativas. Otros avances significativos son: la adopción de un software que funciona sobre el sistema operativo *Windows*®, la posibilidad de la actualización del *software* en cualquier momento, facilidades para configurar la interfaz, y la conexión a una red de trabajo. La monitorización por tiempo prolongado se logra con cascos especiales y bandas elásticas que fijan el emisor sónico al cráneo.

Es recomendable aplicar, de manera sistemática, la misma técnica de examen. Usualmente se coloca al paciente en posición decúbito supino, se le aplica una cantidad adecuada de gel acústico en el transductor, y se escoge el emisor de Doppler pulsado de baja frecuencia (2 MHz o 1 MHz).

Una regla importante es aumentar, de modo apropiado, la ganancia en el equipo para usar la menor

booksmedicos.org

booksmedicos.org

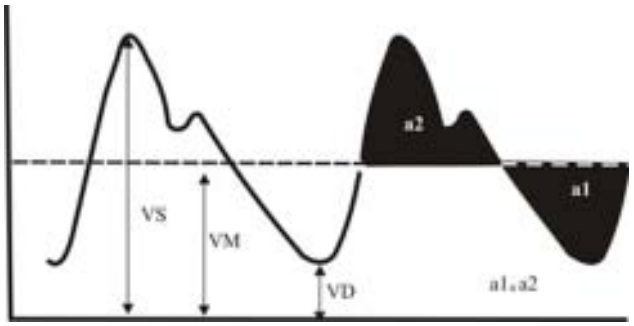


Fig. 9.36. Patrón normal de la onda obtenida mediante Doppler transcraneal.
Leyenda: 1. Velocidad sistólica; 2. Velocidad diastólica; 3. Vm; a. Área.

intensidad posible y obtener una curva informativa. El procedimiento se debe comenzar en la ventana temporal reconociendo la ACM, ya que es de referencia para identificar las arterias restantes. Para lograr este propósito se coloca en el equipo la intensidad acústica al máximo y el volumen de muestra a una profundidad de 55 mm. Se efectúan movimientos circulares del transductor hasta que se halla una señal audible; luego, con ligeros movimientos y cambios en la angulación del traductor, se busca la identificación de la señal audible más intensa. A veces se requieren de angulaciones en que el transductor no contacta con la superficie de la piel del paciente. Luego se valoran los diferentes caracteres para identificar las arterias.

El registro con el Doppler transcraneal es parecido al que se obtiene en las arterias cervicales del sistema carotídeo (Figs. 9.36 y 9.37). El análisis básico del sonograma comprende la determinación cuantitativa del flujo sistólico, del flujo al final de la diástole y de las velocidades medias. El PVS es la velocidad máxima de flujo registrada en sístole durante la fase de contracción ventricular. El flujo diastólico es la velocidad sanguínea precisamente del inicio de la fase de aceleración sistólica. La Vm se calcula, de manera automática, y requiere de una adecuada ganancia y registro espectral. En el sonograma se puede determinar la pulsatilidad del sistema vascular (grado de variabilidad de las velocidades a lo largo de todo el ciclo cardíaco).

La pulsatibilidad se vincula a las resistencias periféricas cerebrales, que normalmente son bajas, y se cuantifica con diversos índices (IP de Gosling, índice de resistencia de Pourcelot). El IP es un parámetro que expresa el estado de la resistencia vascular y oscila normalmente entre 0,85-1,10 (IP = velocidad máxima-velocidad mínima/Vm). Se puede modificar por: resistencia al flujo (PIC, constricción vascular), P A, gasto cardíaco, afección vascular proximal.

La prueba de reactividad vasomotora es un índice de la capacidad colateral intracraneal y predice la historia natural de la enfermedad oclusiva carotídea asintomática y la ocurrencia de ictus. La valoración con Doppler transcraneal mediante estímulos vasodilatadores o vasoconstrictores no es una medida de autorregulación. Los tipos de estímulos incluyen la inhalación de CO_2, apnea, y aumento o descenso de la presión arterial sistémica.

La reserva hemodinámica cerebral se evalúa al determinar la capacidad residual de la circulación cerebral para aumentar el volumen del FSC ante la administración de CO_2 a 5 % o intravenoso de acetazolamida.

Indicaciones y valoración diagnóstica

El Doppler transcraneal se caracteriza por no ser invasor, no usar agentes de contraste, ser poco costoso y poderse ejecutar repetidamente, con facilidad, en la cama del paciente sin requerir la aplicación de gases o fármacos. Este método abre una nueva perspectiva en la valoración de la hemodinámica intracraneal y se ha convertido en una herramienta diagnóstica necesaria en las unidades de asistencia a los pacientes con enfermedad cerebrovascular aguda (Fig. 9.38).

Sus indicaciones diagnósticas son:

- Diagnóstico y seguimiento de las estenosis ateroescleróticas y oclusiones de arterias intracraneales.
- Permite inferir oclusiones del sistema carotídeo extracraneal.
- Monitorización durante la endarterectomía y de la recanalización durante la trombólisis.
- Estudio de malformaciones vasculares cerebrales para diagnóstico y seguimiento posquirúrgico o después de la terapia endovascular.
- Valoración de la influencia intracraneal de la estenosis de los troncos supraaórticos, específicamente para detectar circulación colateral y reserva hemodinámica cerebral.
- Monitorización para detectar microembolias cerebrales asintomáticas o MES (*microembolic signals*).
- Detección mediante la administración de microburbujas de aire de cortocircuito derecha e izquierda por foramen oval permeable o fístula arteriovenosa pulmonar.
- Predicción, diagnóstico y seguimiento del aumento de las velocidades indicativas de vasospasmo cerebral secundario a hemorragia subaracnoidea.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

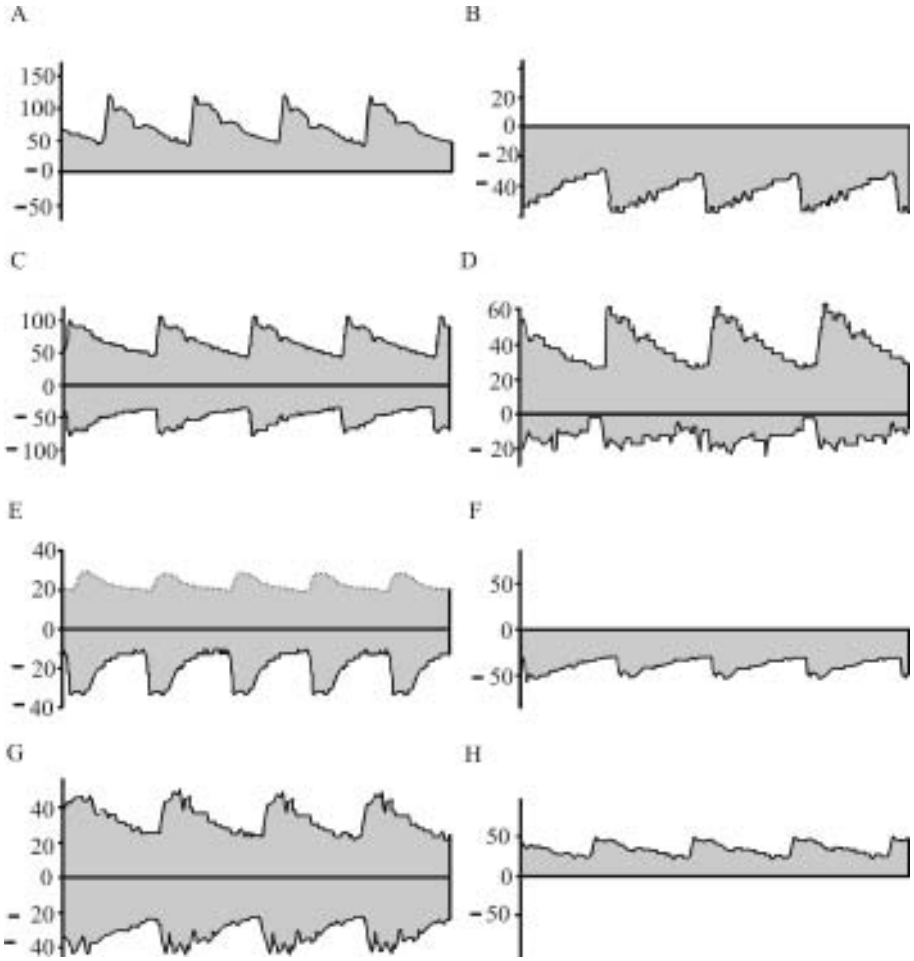


Fig. 9.37. Patrones normales de las ondas obtenidas mediante Doppler transcraneal en las diferentes arterias intracraneales. A. ACM. B. ACA. C. Bifurcación de ACI. D. Parte distal de ACI. E. AV. F. AB. G. Top de la basilar. H. ACP.

- Diagnóstico y seguimiento de las trombosis de los senos durales (se infiere por el aumento de flujo de la vena de Rosenthal y la vena cerebral media profunda).
- Monitorización y registro de microembolias (durante al menos 30 min) o de la velocidad de flujo de la ACM en el preoperatorio, intraoperatorio y posoperatorio de la endarterectomía carotídea, cirugía de MAV, *bypass* cardiopulmonar, o en la angiografía.
- Complemento del diagnóstico de la muerte encefálica.

Además, se ha señalado que las ondas ultrasónicas potencian el efecto de la trombólisis.

Estenosis y oclusión arterial

La técnica no diagnostica la isquemia cerebral, pero informa sobre la estenosis arterial al mostrar una alta velocidad de flujo. Esta inferencia se realiza acorde con el principio hemodinámico de que la velocidad de la sangre en una arteria tiene una relación proporcionalmente inversa con el área de la luz de dicho vaso si el FSC se mantiene a un nivel constante.

Las estenosis ateroescleróticas mayores de 50 % y las oclusiones de arterias intracraneales son detectadas con el Doppler transcraneal con alta sensibilidad; además, permite sospechar estenosis crítica de la ACI extracraneal cuando se encuentra inversión de flujo en las arterias oftálmicas y la porción precomunicante de la ACA ipsolateral, así como una amortiguación de la onda en la ACM.

Las ramas proximales del círculo de Willis se examinan, con facilidad, con el ultrasonido. El sistema de graduación del flujo para la trombólisis en la isquemia cerebral (TIBI) permite evaluar, de forma no invasora, el flujo residual y monitorizar la disolución del trombo

booksmedicos.org

Tabla 9.8. Datos para la identificación de las arterias intracraneales basales a través de las ventanas acústicas

Ventana craneal	Segmento arterial	Profundidad normal (mm) y angulación del transductor	Dirección del flujo con respecto a la sonda	Promedio de velocidad (cm/segundo)	Respuesta a la compresión carotídea ipsolateral
Temporal	M 1	30-60; angulación anterior	Acerca	55 ± 12	Disminuye o desaparece
	Bifurcación de ACI en ACA/ACM	55-65; sentido cefálico	Bidireccional	-	Disminuye o desaparece
	A1	60-80	Aleja	50 ± 11	Disminuye o desaparece si arteria comunicante anterior no permeable inversión.
	P1	60-70; sentido caudal y atrás	Acerca; sonido más grave	39 ± 10	No hay cambios o disminuye si ACP fetal
	P2	60-80	Aleja	40 ± 10	
	Sifón carotídeo	60-80; sentido caudal leve	Aleja/acerca	41 ± 11/47 ± 14	Disminuye o desaparece
Transoccipital	AV	60-90; nasal y lateral	Aleja	38 ± 10	No hay cambios
	AB	80-120; medial	Aleja	41 ± 10	
Transorbitaria	Arteria oftálmica	40-60; en sentido occipital y medial	Acerca (aleja si afectación de ACI)	21±5	Disminuye o desaparece
	Sifón carotídeo	60-80	Acerca o aleja (baja resistencia)	40 ± 15	
Submandibular	ACI retromandibular	17; sentido medial e inclinación cefálica	Aleja	37 ± 9	

Modificado de: Knappert, V.A. (2000): Transcranial doppler sonography. American Academy of Neurology Syllabi- On- CD- ROM. Marathon Multimedia. 3SW.001-35.

booksmedicos.org
booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 9.9. Datos para identificar el aumento de velocidades de flujo

Arteria	Límite máximo normal de Vm (cm/segundo)	Rango de Vm usual sugestivo de vasospasmo cerebral (cm/segundo)
ACM	80	120-140
ACA	80	90-150
ACI	70	90-130
ACP	50	90-110
AB	60	60-95
AV	50	60-80

Nota. Los niveles máximos normales tienen alta sensibilidad y baja especificidad para el diagnóstico de anormalidades.

en tiempo real (T abla 9.10). El sistema TIBI ha expandido las definiciones previas de oclusión arterial aguda al incluir las señales relativamente débiles, con anormalidad en la morfología de la onda hallada en la arteria trombosada.

Malformaciones vasculares cerebrales

El diagnóstico se favorece ante el hallazgo de una elevación de la Vm y descenso relativo del índice de pulsatibilidad en la arteria nutricia. También permite el seguimiento posquirúrgico o después de la terapia endovascular.

Microembolias cerebrales asintomáticas

El Doppler transcraneal puede detectar microembolias espontáneas a los vasos cerebrales en tiempo real. E ste hallazgo puede sugerir el origen vascular de los síntomas neurológicos focales y orientar hacia la investigación de fuentes cardíacas de embolia; además, la detección de las señales de microembolias durante la inyección intravenosa de solución salina normal agitada puede identificar embolia paradójica a través de una comunicación cardíaca de derecha a izquierda.

Las MES (*microembolic signals*) son señales predominantemente unidireccionales, intensidad mayor que 3 dB, duración menor que 300 milisegundos, y con sonido característico (*chirp, pop, hiss o click*). Ocurren en pacientes con ateroesclerosis carotídea, fibrilación auricular, conducto oval permeable, prótesis cardíacas.

Existen artefactos que pueden confundirse con señales de embolias. Dichos artefactos tienen generalmente una señal más ancha, bidire ccional

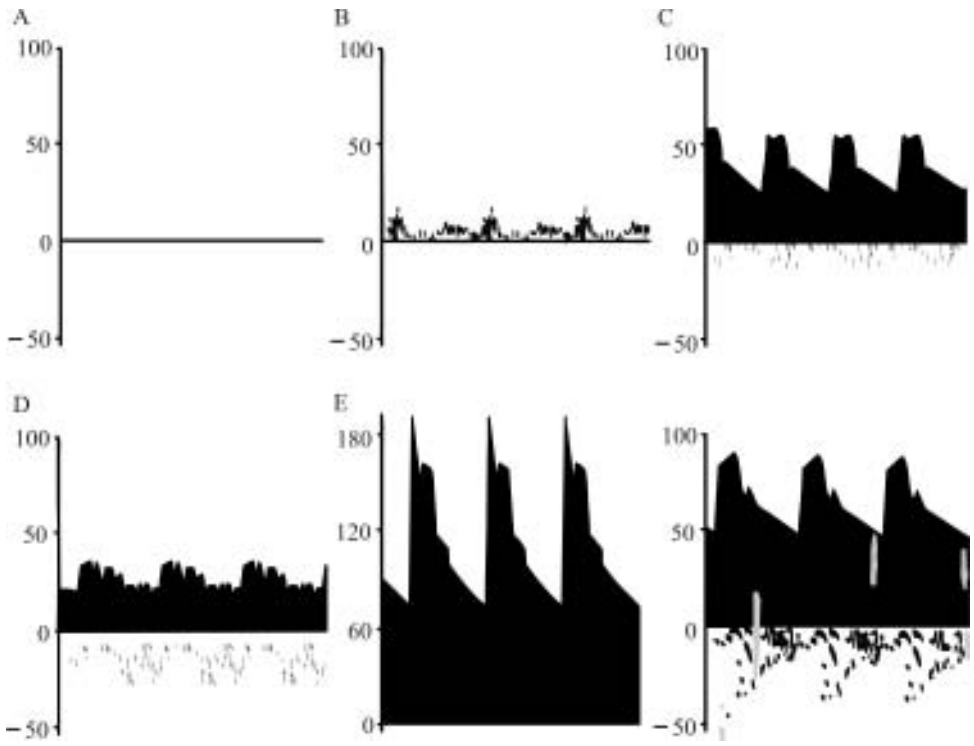


Fig. 9.38. Patrones anormales de la onda obtenida mediante Doppler transcraneal. A. Onda ausente. B. Onda mínima. C. Onda achatada. D. Onda amortiguada. E. Onda elevada por aumento de la velocidad. I. Señales transitorias de alta intensidad (*hits*).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

y se producen por los movimientos del paciente (toser, tragar, parpadeo) o del transductor, y por interferencia eléctrica.

Vasospasmo cerebral

Aunque los aumentos de las Vm en determinadas arterias usualmente se expongan como criterios de vasospasmo cerebral sonográfico, se requiere de la valoración de otros datos antes de realizar este diagnóstico (Tablas 9.7, 9.8, 9.11 y 9.12). Un incremento superior a 25 % por día en la ACM puede preceder hasta en 48 h al desarrollo de vasospasmo cerebral clínico.

Los estados de hiperflujo global pueden ser diferenciados del vasospasmo de la ACM a través del índice hemisférico o de Lindegaard (IL = Vm de ACM/ Vm de ACI), que se sitúa normalmente entre 1,7 ± 0,4. El IL aumenta, de manera significativa, la exactitud del Doppler transcraneal para el diagnóstico del vasospasmo de la circulación carotídea cerebral cuando se aplica el criterio de valores mayores de 3.

La hiperemia causa aumentos de la Vm, con frecuencia, en múltiples vasos intracraneales, de manera no segmentaria, y el IL es menor que 3. La combinación de la estenosis segmentaria moderada y la hiperemia pueden originar confusiones, sin embargo el IL es casi cercano a lo normal.

Las razones en la circulación vertebrobasilar (Vm AB/Vm AV > 2,5 o la Vm de AB/Vm de AV extracraneal > 2) permiten realzar la exactitud y fiabilidad del Doppler transcraneal en el diagnóstico del espasmo de la AB.

Hipertensión endocraneana

Para explicar el incremento de la resistencia al flujo se puede utilizar el algoritmo siguiente:

- IP ≥ 1,2 con positividad del flujo al final de la diástole puede deberse a hiperventilación, hipertensión o HTE. Cuando se presenta unilateralmente se explica por una HTE compartimentada, estenosis de alto grado u oclusión distal al sitio de insolación, hemorragia intracraneal con efecto de masa o hidrocefalia. Por el contrario, cuando ocurre en una sola arteria la causa probable es la obstrucción distal (espasmo, estenosis, edema) o hipoplasia.
- IP ≥ 2,0 y flujo al final de la diástole ausente en todas las arterias: indica HTE extrema o parada de la circulación cerebral. Cuando se presenta en vasos de un lado indica HTE compartimental u oclusión distal al sitio de insonación. En contraste, cuando se presenta en una arteria sugiere obstrucción distal (oclusión, espasmo severo, edema).

Cese de la circulación cerebral

El Doppler transcraneal es la prueba especial ideal para el apoyo diagnóstico de la muerte cerebral. Los hallazgos compatibles son:

- Flujo reverberante. El flujo reverberante u oscilante se define como señales con componente de flujo anterógrado y retrógrado con aproximadamente la misma área bajo la curva en el mismo ciclo cardíaco (patrón de flujo sanguíneo pendular, de ida y vuelta). La diferencia de velocidades medias (el área bajo la envolvente del espectro) en sístole y diástole se acerca a cero y debe ser menor que 10 cm/segundo.

Tabla 9.10. Sistema de graduación del flujo para la trombólisis en la isquemia cerebral (TIBI)

TIBI 0: ausente	No señales de flujo o ausencia de las señales de flujo regular y pulsátil a pesar de variar el grado del ruido de fondo
TIBI I: mínima	Puntas sistólicas de velocidad y duración variable; ausencia del flujo diastólico durante todos los ciclos cardíacos; el tipo mínimo de flujo es el flujo reverberante
TIBI II: desafilado	Aplanamiento o retraso dela aceleración del flujo sistólico comparado con el lado control; velocidad al final de la diástole positiva, IP < 1,2
TIBI III: apagado	Normalidad en la aceleración del flujo sistólico; velocidad al final de la diástole positiva; ≥ 30 % de disminución de la VFM comparado con el lado control
TIBI IV: estenótico	VFM ≥ 80 cm/segundo y diferencia de velocidad > 30 % comparado con el lado control; cuando la diferencia de velocidad es <30 %, se buscarán signos adicionales de estenosis (turbulencia, estrechamiento espectral); el lado afectado al ser comparado tiene VFM <80 cm/segundo debido a baja velocidad al final de la diástole; VFM > 30% comparado con el lado control; signos de turbulencia
TIBI V: normal	< 30 % de diferencia de la VFM comparado con el lado control; morfología de las ondas similares comparada con el lado control

VFM: velocidad de flujo medio; IP: índice de pulsatilidad.
Tomado de: Tsivgoulis, G., A.V. Alexandrov, M.A. Sloan (2009): Advances in transcranial doppler ultrasonography . *Curr Neurol Neurosci Rep*; 9: 46-54.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 9.11. Criterios para interpretar el aumento de la Vm de la ACM en pacientes con hemorragia subaracnoidea

Vm	*Vm ACM/Vm ACI*	*Interpretación posible*
< 120	< 3	Hiperemia
> 80	3-4	Hiperemia con posiblemente ligera vasoconstricción
> 120	3-4	Ligera vasoconstricción + posible hiperemia
> 120	4-5	Moderada vasoconstricción (25-50 % de estenosis) + hiperemia
> 120	5-6	Moderada vasoconstricción.
> 180	6	Moderada a severa vasoconstricción
> 200	6	Severa vasoconstricción
> 200	4-6	Moderada vasoconstricción + hiperemia
> 200	3-4	Hiperemia + moderada vasoconstricción
> 200	< 3	Marcada hiperemia

Tomado de: Knappert, V.A. (2000): Transcranial doppler sonography. American Academy of Neurology Syllabi- On- CD- ROM. Marathon Multimedia. 3SW.001-35.

Es característico de este patrón que la fase sistólica sea de breve duración. Se deben rechazar patrones con alguna parte de diástole positiva.

- Espigas sistólicas sin flujo diastólico. Señales de flujo unidireccionales y afiladas durante la sístole precoz, de menos de 200 ms de duración, menos de 50 cm/s de velocidad sistólica pico y sin señal de flujo durante el resto del ciclo cardíaco.
- Ausencia de señal de flujo. La falta de señal durante la insonación transcraneal de las arterias cerebrales basales solo es un hallazgo fiable ante un estudio previo realizado por el mismo observador que demostró FSC a través de una ventana ósea adecuada.

Se han descrito cuatro patrones fundamentales: reverberante; espicular o de picos sistólicos aislados; reverberante en fosa anterior y espicular en fosa posterior, y desaparición de la señal con respecto a estudios previos (Fig. 9.39). Cuando la PIC se incrementa y excede la PA media se obtiene el patrón de flujo reverberante. La PA sistólica puede vencer la PIC elevada y existe un corto periodo de flujo sanguíneo anterógrado en la ACM. A medida que la PA disminuye durante la diástole, la PIC excede la PA y el flujo sanguíneo se revierte en la ACM.

La presencia de flujo efectivo (no reverberante, ni en forma de espigas sistólicas) en cualquier arteria intracraneal es incompatible con el diagnóstico de cese de la circulación cerebral. Tampoco es diagnóstico el estadio previo o de transición que consiste en la creciente pulsatilidad de la onda espectral (puede ocurrir flujo retrógrado en alguna parte de la diástole, pero la Vm está por encima de 10 cm/segundo y la fase sistólica es amplia con flujo neto).

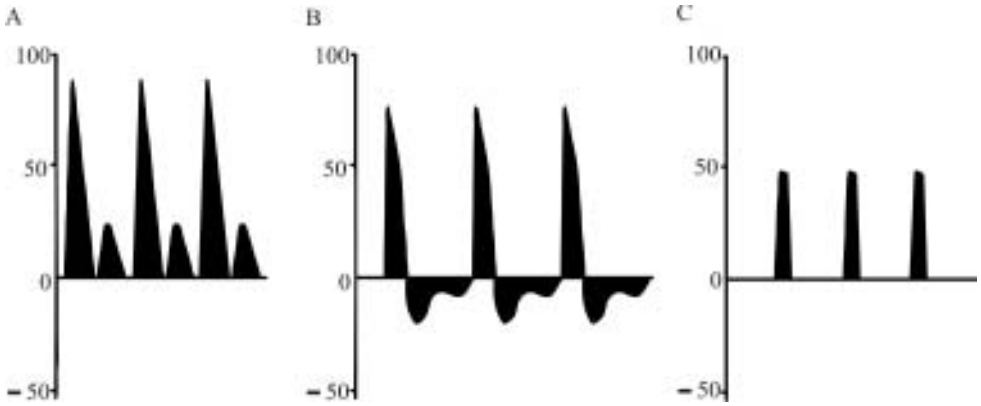


Fig. 9.39. Patrones sugestivos de muerte cerebral en el Doppler transcraneal. A. Inversión del flujo diastólico (flujo reverberante). B. Separación sístole-diástole. C. Espigas sistólicas aisladas (patrón espicular).

booksmedicos.org

Tabla 9.12. Clasificación abreviada de la gravedad del vasospasmo y la isquemia cerebral tardía

Gravedad	*Examen clínico neurológico*	*Angiografía*	*Doppler transcraneal ACM*	*AB*	*SPECT (hipoperfusión sin isquemia)*	*TC perfusión cerebral*
I. Leve	Subclínico o asintomático	Localizado con menos de 50 % de estenosis de la luz arterial	VMF 80-120 cm/s con razón ACM/ACI < 3	VMF > 70 cm/s con AB/AV 2-2,5	70-85 % del nivel basal	Incremento del MTT y CBVr (hipoperfusión sin isquemia)
II. Moderado	Déficit focal parcial o deterioro de la conciencia sin coma	Multisegmentario con menos de 50 % de estenosis de la luz arterial	VMF 120-179 (o 199) cm/s con razón ACM/ACI 3-6	VMF > 85 cm/s con AB/AV 2,5-3	50-70 % del nivel basal	Incremento del MTT en asociación con disminución del FSCr* y CBVr normal o aumentado (isquemia reversible)
II. Severo	Déficit focal completo o coma	Multisegmentario con más de 50 % de estenosis de la luz arterial	VMF > 180 (o 200) cm/s con razón ACM/ACI > 6	VMF > 85 cm/s con AB/AV > 3	20-50 % del nivel basal	Incremento en el MTT, disminución del FSCr* y del CBVr (infarto)

*FSCr: flujo sanguíneo cerebral regional.

Tomado de: Rodríguez, P.L., L.R. Rodríguez, D. Rodríguez (2010): Diagnóstico de la isquemia cerebral tardía y el vasospasmo cerebral en la hemorragia subaracnoidea. *Neurología*; 25: 322-30.

booksmedicos.org
booksmedicos.org

booksmedicos.org

La importancia de repetir el estudio con un intervalo de al menos 30 min radica en la observación transitoria de patrones ultrasonográficos de cese de la circulación cerebral en el contexto de una parada cardíaca o de una hemorragia subaracnoidea. El estudio se excluye en pacientes con drenajes ventriculares externos o grandes craniectomías. El Doppler transcraneal es menos confiable en estas dos últimas situaciones.

Ecografía craneal y raquídea

La ecografía craneal permite el registro gráfico de los ecos de las ondas sonoras dirigidas hacia zonas cerebrales seleccionadas. Para el examen se utiliza un transductor de 7,5 MHz, o como alternativa, de 5 MHz. Se centra en la fontanela anterior (para visualizar los ventrículos y tejido cerebral contiguo) y luego a la altura de la oreja (para examinar la bóveda y la base).

En la actualidad esta técnica se aplica a través de las fontanelas en niños menores de 2 años y puede utilizarse en la unidad de cuidados intensivos o en el salón de operaciones. Se aplica como prueba de cribado de hemorragia intracerebral en los lactantes a los 5-7 días de nacidos y que tienen una edad gestacional menor que 32 semanas. Los principales datos que aporta son:

- Anomalías congénitas. Hidranencefalia (cráneo lleno de líquido), quiste aracnoideo (masa quística que desplaza las estructuras adyacentes), síndrome de Dandy-Walker (gran quiste en la fosa posterior que continua al IV ventrículo), holoprosencefalia alobar (cavidad ventricular grande y única en herradura con tálamo fundido), y agenesia del cuerpo calloso (produce marcado desplazamiento lateral de los ventrículos laterales y elevación del tercer ventrículo).
- Infecciones. Meningitis (edema con borramiento de surcos y ventrículos), absceso cerebral (masa con desplazamiento de la línea media y compresión ventricular), ventriculitis (septos ventriculares) y calcificaciones (zonas puntiformes hiperecogénicas).
- Hemorragia intracraneal. Subependimal (una o varias áreas de ecogenicidad aumentada en la zona del núcleo caudado; puede ser bilateral), intraventricular (ecos fuertes rellenando el ventrículo lateral) y en la sustancia cerebral (zonas hiperecogénicas intracerebrales).
- Colección subdural. Es una colección ecogénica que con el tiempo se hace anecoica.
- Leucomalacia periventricular: al inicio aparecen ecogenicidades en el ángulo externo del ventrículo lateral mal delimitadas que se radian en sentido anterior desde el trígono hasta el agujero de Monro.
- Hidrocefalia. Se sospecha cuando el cociente entre el diámetro del ventrículo y el diámetro del hemisferio es mayor de 1:3. También permite detectar la hidrocefalia triventricular (el cuarto ventrículo es normal y sugiere estenosis del acueducto), y para reconocer el funcionamiento inadecuado del sistema de derivación (dilatación persistente o recurrente). Cuando hay dudas se debe repetir el examen en los días posteriores.

El ultrasonido también es útil cuando los elementos óseos raquídeos están ausentes, como durante la visualización intraoperatoria de la médula espinal después de la laminectomía para determinar la extensión de la lesión tumoral y su naturaleza (sólida o quística), o en la infancia cuando la osificación espinal está limitada para determinar anomalías congénitas (meningocele).

Bibliografía

Barber, P.A., M.D. Hill, M. Eliasziw, A.M. Demchuk, H.W. Pexman, M.E. Hudon, A. Tomanek, *et al* (2005): Imaging of the brain in acute ischaemic stroke: comparison of computed tomography and magnetic resonance diffusion-weighted imaging. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 76: 1528-33.

Berg, M., Z. Zhang, A. Ikonen, P. Sipola, R. Kalviainen, H. Manninen, *et al* (2005): Multi-detector row CT angiography in the assessment of carotid artery disease in symptomatic patients: comparison with rotational angiography and digital subtraction angiography *Am J Neuroradiol*; 26: 1022-34.

Bogorodinski, D.K., A.A. Skoromets, A.I. Shvarev (1979): *Manual de ejercicios prácticos para las enfermedades del sistema nervioso*. Moscú: Mir.

Bollin, J.S., K.C. Jonson *Computed tomography* (1995): En Ballinger, P.W. Merrill´s atlas of radiographic positions and radiologic procedures. St. Louis: Mosby Year Book. p. 127-53.

Bousser, M., J.M. Ferro (2007): Cerebral venous thrombosis: an update. *Lancet Neurol*; 6: 162-70

Briley, D.P., T. Meagher (2004): Scan immediately for stroke using MRI when possible. *BMJ*; 328: 1135.

Bydder, G. Use of Gadolinium-DTPA. (1990): En MRI Atlas of the brain. Bradley, W.G., Bydder, G., eds. New York: Raven Press. p. 302-50

Drevelegas, A. (2005): Extra-axial brain tumors. *Eur Radiol*; 15: 453-67.

Gallucci, M., E. Puglielli, A. Splendiani, F. Pistoia, G. Spacca (2005): Degenerative disorders of the spine. *Eur Radiol*; 15: 591-8.

González-Darder, J.M., R. Feliu, J.V. Pesudo, J.M. Borrás, R. Gómez, *et al* (2003): Tratamiento quirúrgico de los aneurismas de la arteria comunicante posterior basado en el estudio de angio-TAC con reconstrucción tridimensional y sin angiotomografía preoperatoria. *Neurocirugía*; 14: 207-15.

Grant, E.G, C.B. Benson, G.L. Moneta, A.V. Alexandrov, J.D. Baker, E.I. Bluth, *et al* (2003): Carotid artery stenosis: grayscale and

booksmedicos.org

booksmedicos.org

doppler ultrasound diagnosis-Society of Radiologists in Ultrasound consensus conference. *Ultrasound Q*3 ;19: 190-8.

Hacklander, T., H. Wegner, S. Hoppe, A. Danckworth, U. Kempkes, M. Fischer, *et al* (2006): Agreement of multislice CT angiography and MR angiography in assessing the degree of carotid artery stenosis in consideration of different methods of postprocessing. *J Comput Assist Tomogr*; 30: 433-42.

Haerer, A.F. (1992): *DeJong's the neurologic examination*. 5 ed. Philadelphia: JB Lippincott.

Hathout, G.M., J.R. Fink, S.M. El-Saden, E.G. Grant (2005): Sonographic NASCET index: a new doppler parameter for assessment of internal carotid artery stenosis. *Am J Neuroradiol*; 26: 68-75.

Heiserman, J.E. (2005): Measurement error of percent diameter carotid stenosis determined by conventional angiography: implications for noninvasive evaluation. *Am J Neuroradiol*; 26: 2102-7.

Karampekios, S., J. Hesselink (2005): Cerebral infections. *Eur Radiol*; 15: 485-93.

Keir, S.L., J.M Wardlaw, M.E. Bastin, M.S. Dennos (2004): In which patients is diffusion-weighted magnetic resonance imaging most useful in routine stroke care? *J Neuroimaging*; 14: 118-22.

Kloska, S.P., D.G. Nabavi, C. Gaus, E. Nam, E. Klotz, E.B. Ringelstein, *et al* (2004): Acute stroke assessment with CT: do we need multimodal evaluation? *Radiology*; 233: 79-86.

Latchaw, R.E., H. Yonas, G.J. Hunter, W.T. Yuh, T. Ueda, A.G. Sorensen, *et al* (2003): Guidelines and recommendations for perfusion imaging in cerebral ischemia: A scientific statement for healthcare professionals by the writing group on perfusion imaging, from the Council on Cardiovascular Radiology of the American Heart Association. *Stroke*; 34: 1084-104.

Lee, R.R. (1995): Recent advances in spinal MRI. In Lee, R.R., ed. *Spinal imaging* (spine: state of the art reviews, vol 9). Philadephia: Hanley & Belfus. p. 45-60.

Lublin, F.D. (2005): Clinical features and diagnosis of multiple sclerosis. *Neurol Clin*; 23: 1-15.

Mathé, G., G. Richet (1969): *Semiología médica y propedéutica clínica*. 1 ed., Barcelona: Jims.

Masdeu, J. (2004): La neuroimagen en la enfermedad de Alzheimer: perspectiva actual. *Rev Neurol*; 38: 1156-65.

Mueller, S., M. Weiner, L. Thal, R. Petersen, C. Jack, W. Jagust, *et al* (2005): Ways toward an early diagnosis in Alzheimer's disease: The Alzheimer's Disease Neuroimaging Initiative (ADNI). *Alzheimers Dement*; 1: 55-66.

Nederkoorn, P.J., Y. van der Graaf, M. Hunink (2003): Duplex ultrasound and magnetic resonance angiography compared with digital subtraction angiography in carotid artery stenosis: a systematic review. *Stroke*; 34: 1324.

Pedrosa, S. (1993): Sistema nervioso central: el cráneo simple. En *Diagnóstico por imagen: compendio de radiología clínica*. Pedrosa, C.S., R. Casanova, eds. Madrid: McGraw Hill Interamericana. p. 657-72.

Peppler, W.W. (1995): Digital substraction angiography En Ballinger, P.W. *Merrill´s atlas of radiographic positions and radiologic procedures*. St. Louis: Mosby Year Book. p. 170-9.

Polman, C.H., S.C. Reingold, G. Edan, M. Filippi, H.P. Hartung, L. Kappos, *et al* (2005): Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2005 revisions to the ' 'McDonald Criteria' '. *Ann Neurol*; 58: 840-6.

Rodríguez, R. (1993): Sistema nervioso central: la médula espinal. En *Diagnóstico por imagen: compendio de radiología clínica*. Pedrosa C.S., R. Casanova, eds. Madrid: McGraw Hill Interamericana. p. 702-14.

Ropper, A.H., R.H. Brown (2005): *Adams and Victor´s Principles of Neurology*. 8 ed. New York: McGraw-Hill.

Scaroni, R., N. Tambasco, G. Cardaioli, L. Parnetti, F. Paloni, B. Boranga, *et al* (2006): Multimodal use of computed tomography in early acute stroke, part 2. *Clin Exp Hypertens*; 28: 427-31.

Sloan, M.A., A.V. Alexandrov, C.H. Tegeler, M.P. Spencer, L.R. Caplan, E. Feldmann, *et al* (2004): Assessment: transcranial doppler ultrasonography: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*; 62: 1468-81.

Swanton, J.K., A. Rovira, M. Tintore, D.R. Altmann, F. Barkhof, M. Filippi, *et al* (2007): MRI criteria for multiple sclerosis in patients presenting with clinically isolated syndromes: a multicentre retrospective study. *Lancet Neurol*; 6: 677-86.

Taveras, J., E.H. Wood (1981): *Diagnóstico neurorradiológico*. Edición revolucionaria. La Habana: Científico Técnica. p. 556-976.

Tomandl, B.F., E. Klotz, R. Handschu, B. Stemper, F. Reinhardt, W.J. Huk, *et al* (2003): Comprehensive imaging of ischemic stroke with multisection CT. *Radiographics*; 23: 565-92.

Tsivgoulis, G., A.V. Alexandrov, M.A. Sloan (2009): Advances in Transcranial doppler Ultrasonography. *Curr Neurol Neurosci Rep*; 9: 46-54.

Voci, S.L., N. Carson (2006): Ultrasound of the intracranial arteries. *Ultrasound Clin*; 1: 161-81.

Wilms, G, Demaerel Ph, S. Sunaert (2005): Intra-axial brain tumours. *Eur Radiol*; 15: 468-84.

Wardlaw, J.M. (2002): Recent developments in imaging of stroke. *Imaging*; 14: 409-19.

Wardlaw, M., A.J. Farrall (2004): Diagnosis of stroke on neuroimaging. *BMJ*; 328: 655-6.

Warwick, J.H., P.A. Barber, M.D. Hill, R.J. Sevick, A.M. Demchuk, M.E. Hudon, *et al* (2001): Use of the Alberta Stroke Program Early CT Score (ASPECTS) for assessing CT scans in patients with acute stroke. *American Journal of Neuroradiology*; 22: 1534-42.

Willinsky, R.A., S.M. Taylor, K. Ter Brugge, R.I. Farb, G. Tomlinson, W. Montanera (2003): Neurologic complications of cerebral angiography: Prospective analysis of 2,899 procedures and review of the literature. *Radiology*; 227: 522-8.

Yeo, T.A., R. Wallace, S. Partovi (2001): CT angiography and stroke. *BNI Quarterly*; 17: 4-14.

Yong, S.W., O.Y. Bang, P.H. Lee, W.Y. Li (2006): Internal and cortical border-zone infarction: clinical and diffusion-weighted imaging features. *Stroke*; 37: 841-6.

Yuan, C., L.M. Mitsumori, K.W. Beach, K.R. Maravilla (2001): Carotid atherosclerotic plaque: noninvasive MR characterization and identification of vulnerable lesions. *Radiology*; 221: 285-99.

Zipper, S.G., G.D. Saposnik, S. Weber (2010): Transcranial color-coded sonography (TCCS): A helpful tool in clinical neurology. The Internet Journal of Neurology. Internet Scientific Publications, LLC, 1996 to 2006. En http://www.ispub.com 05.08.2010.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Capítulo 10

EXÁMENES ELECTROFISIOLÓGICOS

Electroencefalografía

El equipo de EEG registra la actividad eléctrica espontánea que se genera en la corteza cerebral. La actividad obtenida se produce por las corrientes eléctricas que fluyen en los espacios extracelulares del encéfalo y es reflejo de los efectos sumados de incontables potenciales sinápticos excitatorios e inhibitorios sobre las neuronas corticales. Las estructuras subcorticales, en especial el tálamo y la formación reticular de la parte alta del tallo cerebral, influyen, en gran medida, sobre la actividad espontánea de las neuronas corticales.

Indicaciones

Con el desarrollo de los estudios de imágenes de TC y RM, las indicaciones del EEG se han restringido y enfocado a situaciones precisas. A menos que existan datos sugestivos de crisis epilépticas, no se acepta su realización como estudio rutinario del paciente con cefalea, afección exclusivamente psiquiátrica, o sospecha de lesión cerebral focal.

El EEG estándar no urgente se indica para:

- Estudiar los pacientes que experimentan crisis epilépticas o en los que se sospecha que estas ocurren (pérdidas episódicas del conocimiento).
- Valorar los efectos cerebrales difusos de varias enfermedades degenerativas, infecciosas, o metabólicas sistémicas.
- Estudiar los trastornos del sueño (polisomnografía).
- Vigilar la actividad cerebral en pacientes anestesiados en el salón de cirugía.

La indicación urgente del EEG se efectúa para cumplir alguno de los objetivos señalados a continuación:

- Identificación y tipificación de los estados epilépticos no convulsivos.
- Monitorización continua por más de 48 h de pacientes con estado epiléptico refractario en coma inducido por fármacos.
- Valorar el coma de causa no evidente después de aplicar las pruebas diagnósticas habituales.
- Diagnóstico de la encefalitis herpética y las encefalopatías de origen tóxico o metabólico.
- Medio auxiliar para la confirmación de la muertecerebral.

Principales variantes técnicas

El equipo de EEG tiene de 8-24 o más unidades amplificadoras capaces de registrar muchas áreas del cráneo al mismo tiempo. Los ritmos encefálicos son procesados y se gráfica las ondas de la actividad encefálica en los límites de frecuencia de 0,5-30 Hz (ciclos por segundo) a una velocidad de 3 cm/segundo.

El EEG resultante es una gráfica del voltaje contra tiempo y se registra como diferentes líneas o canales paralelos de ondas. Los canales se distribuyen para visualizarlos en montajes estándar, que por lo general comparan la actividad de una región de la corteza cerebral con la región correspondiente del lado opuesto. Los montajes pueden ser referenciales (cada electrodo se conecta a un solo electrodo de referencia, como el oído) y bipolares (los electrodos se conectan sucesivamente entre sí, formando una cadena). Cada canal representa el potencial eléctrico entre dos electrodos (aunque se emplee un electrodo común o de tierra como un sitio de registro, el canal en realidad representa un registro bipolar).

Los EEG analógicos de impresión de tinta en un papel, gradualmente, se van sustituyendo por los de formato digital, en los que las ondas digitalizadas se ven en la pantalla del monitor de una computadora. Estos últimos pueden no aportar la claridad del EEG convencional, pero proporcionan muchos más canales

booksmedicos.org

booksmedicos.org

y montajes, no requieren espacio para su almacenamiento, y permiten procesamientos avanzados (análisis espectral, poder geométrico).

El mapeo cerebral es una herramienta digital que ilustra las ondas cerebrales en forma de gráficas y dibujos bi o tridimensionales, posibilitando la visualización del resultado en una forma más fácil y didáctica. Dicho procedimiento es potencialmente útil en pacientes selectos con epilepsia, neoplasia cerebral, enfermedades cerebrovasculares, y encefalopatías.

Polisomnografía

Es el estudio que amplifica, filtra y digitaliza las señales bioeléctricas y biofísicas que describen el sueño del paciente. Consiste en el registro de las señales del EEG, electrooculográficas, EMG y electrocardiográfica. Se colocan electrodos del EEG (según el sistema internacional 10-20), electrodos para registro de movimientos oculares (1 cm por fuera del canto externo de los ojos, 1 cm por encima en un lado, y 1 cm por debajo en el caso del otro ojo), electrodos del EMG (por debajo del mentón, a 4 cm de distancia), y electrodos del electrocardiograma (cercana a V5 precordial). También se coloca un sensor de flujo aéreo nasobucal (en las fosas nasales y por delante de la boca), bandas con sensores de esfuerzo ventilatorio torácico y abdominal, sensor de posición adherido a la banda torácica, sensor de ronquido (en el cuello por delante del músculo esternocleido-mastoideo), sensor de oximetría (generalmente en el dedo índice), y sensores para movimientos de los miembros (sobre los músculos tibiales anteriores). El registro adicional en video permite identificar los movimientos anormales durante el sueño.

Se orienta al estudio y diagnóstico del síndrome de apnea obstructiva, síndrome de las piernas inquietas, hipersomnia idiopática, narcolepsia e insomnios (primario, psicofisiológico, asociado con otras afecciones).

El análisis se realiza con un software que facilita la clasificación de las fases de sueño, la detección y clasificación de apneas, arritmias y desaturaciones de oxígeno.

La prueba de latencias múltiples de sueño valora la velocidad de inicio del sueño en cinco cabezadas distintas con 2 h de diferencia, se efectúa luego de la polisomnografía nocturna para el diagnóstico de la narcolepsia y puede utilizarse para el diagnóstico diferencial de otras causas de excesiva somnolencia durante el día, como la hipersomnia idiopática.

Tomografía eléctrica cerebral

Es la imagen brindada porla estimación de los generadores de la actividad eléctrica cerebral (obtenida a partir del registro efectuado en el cuero cabelludo) y la información anatómica brindada por las tomografías estructurales. Con la herramienta es posible la localización espacial en el cerebro de los generadores de diversos procesos cognitivos y trastornos epilépticos. La interpretación se facilita con un software que brinda imágenes en dos y tres dimensiones, diferentes modos de fusión de la información eléctrica y anatómica, aunado a posibilidades en el escalamiento, ajuste del brillo/contraste, selección de colores y elaboración de animaciones particulares.

Monitorización prolongada del electroencefalograma

El uso de la monitorización con EEG digital y circuito cerrado de televisión, de manera usual, en una unidad hospitalaria especialmente diseñada, es la prueba de elección para documentar las crisis psicógenas y otras crisis paroxísticas no epilépticas.También permite identificar crisis epilépticas clínicas y subclínicas, establecer las correlaciones electroclínicas y localizar los focos para la cirugía de la epilepsia. La disponibilidad de técnicos o enfermeros durante todo el tiempo de monitorización garantiza registros de alta calidad y permite el examen de pacientes durante la eventualidad clínica.

El otro método se aplica en pacientes en la casa, escuela o trabajo. El EEG ambulatorio es, en especial, útil en niños porque, con frecuencia, se sienten más cómodos en un ambiente familiar menos restringido. Es una técnica muy útil para documentar la actividad epileptiforme interictal con EEG de rutina repetidamente negativo y para registrar las descargas durante las crisis conductuales típicas. Las principales desventajas radican en pocas áreas corticales cubiertas, calidad técnica variable debido a la falta de supervisión e especializada, distorsión frecuente del registro EEG por los contaminantes ambientales, y la ausencia de documentación por video de los cambios conductuales.

Técnica de electroencefalograma estándar

En los casos electivos se le especifica al paciente o sus familiares que para realizar el procedimiento deben lavar el cabello con jabón neutro y dejarlo secar naturalmente. Después deben mantener el cráneo limpio y sin sustancias fijadoras en los cabellos (gel,aerosol). Tampoco se ingerirán alimentos que contengan cafeína 8 h antes del examen. Los medicamentos habituales no deben suspenderse.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

La deprivación del sueño es una técnica que requiere de una explicación precisa. El tiempo adecuado que el paciente no debe dormir depende de la edad y las condiciones asociadas. El tiempo de sueño se puede reducir acorde con cooperación que corresponde con la edad del sujeto: de 3-4 años (a 5 h), de 5-8 años (a 4 h), de 9-11 años (a 3 h), y mayores de 11 años (no dormir toda la noche). Por lo general se recomienda que el paciente se acueste lo más tarde posible y que permanezca despierto 3 h antes del estudio.

La calibración del equipo se realiza, previamente, por un técnico con el objetivo de comprobar la homogeneidad de las señales de los diferentes canales y proporcionar un patrón de amplitud que permita medir el trazado; asimismo, la obtención del EEG es responsabilidad de un técnico, incluso la anotación de los datos generales del paciente (nombre y apellidos, edad, sexo), hora de registro, movimientos u otros sucesos productores de artefacto y modificaciones de la técnica con base a lo que el registro muestra.

En cada uno de los sitios donde se colocan los electrodos se limpia el cuero cabelludo con solución de acetona u otro disolvente orgánico no irritante. Los electrodos son discos soldados de plata, o de esta y cloruro de plata de 0,5 cm de diámetro, se pegan a la piel del cráneo por medio de un material adhesivo como el colodión y una pasta conductora (o la pasta conductora sola). Los pares de electrodos se pueden colocar siguiendo el sistema internacional de Jasper (montaje 10-20) que abarca el cuero cabelludo en las localizaciones estándar (Fig. 10.1). Estas se denominan con letras que denotan los lóbulos cerebrales (F: frontal, P: parietal, O: occipital, T: temporal), la región central (C), la oreja (A), la región frontopolar (Fp) y la región nasofaríngea (Pg). Estas letras se continúan de subíndices nones (para las colocaciones del lado izquierdo), pares (para las colocaciones derechas), y z (para las colocaciones de la línea media).

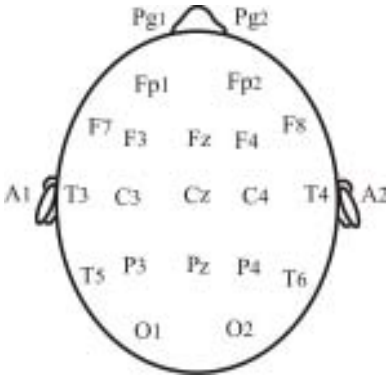


Fig. 10.1. Localizaciones estándar en el cuero cabelludo del Sistema internacional de Jasper (montaje 10-20) para el EEG

La forma más frecuente de colocación de los electrodos es mediante líneas rectas que se dirigen en sentido anteroposterior o transversal. Las referencias del inión y nasión en sentido longitudinal, y los tragos auriculares en sentido transversal, garantizan la colocación de los electrodos sobre las mismas áreas, independientemente del tamaño de la cabeza. Se precisa una referencia transversal en la mitad de distancia entre el nasión y el inión y otra longitudinal, entre A1-A2. A partir del punto de intersección (Cz) se mide 20 % de la distancia A1-A2 hacia la izquierda (C3) y la derecha (C4). Los electrodos O1 y O2 se colocan hacia la izquierda y la derecha a 10 % de la distancia inión-nasión a través de Cz y 10 % por encima del inión. En el montaje Grass se escogen las derivaciones más significativas (F3-P3, P3-O1, O1-T3, T3-F3, igual en el lado derecho y C3-A2).

Previo al registro EEG se mide la impedancia de los electrodos (típicamente se acepta por debajo de 10 kOhms). La sensibilidad o ganancia de los amplificadores debe ser colocada a 7 µV/mm. Los filtros deben permitir el paso de las bandas de frecuencias del EEG, con una constante de tiempo de 0,1 o 0,2. Se incluye el filtro para evitar interferencia de 60 Hz.

Inicialmente el paciente se examina en reposo, despierto, con los ojos cerrados, relajado y en posición decúbito supino en un sillón o una cama confortable. El examen consta de cuatro etapas: con los ojos cerrados (cerca de 3 min); reactividad con la apertura de ojos (2-3 ocasiones); procedimientos activadores para detectar alteraciones latentes y recuperación (3 min). Dentro de los procedimientos activadores se incluyen los siguientes:

- Hiperventilación nasal o bucal. Se le pide al paciente que respire profundo 20 veces por minuto durante 3 min. Esto puede activar patrones epilépticos característicos, ya que la hipocapnia produce vasoconstricción cerebral con el aumento consiguiente de la excitabilidad neuronal y sincronía cortical. Para la recuperación debe respirar 2 min normalmente. Puede producir artefactos por movimientos y síntomas nerviosos diversos (parestesias, mareos, diaforesis).
- Fotoestimulación intermitente. La iluminación estroboscópica se coloca a unos 40 cm de distancia de los ojos del paciente. Se aplica una frecuencia de destello de 1-20 Hz con los ojos abiertos y cerrados. Usualmente se usan 15 Hz en adultos y 10 Hz en niños. Las derivaciones occipitales del EEG pueden mostrar ondas correspondientes a cada destello de luz o descargas anormales (fotoparoxísticas). La respuesta fotoparoxística se relaciona con la epilepsia y puede ser prolongadas (continua brevemente

booksmedicos.org

booksmedicos.org

después de cesar el estímulo) o autolimitadas (cesa al terminar el *flash*). La respuesta fotomioclónica consiste en polipuntas predominantemente frontales, sincrónicas con elritmos del flash y acompañado por sacudidas de los músculos de la frente, párpados y cara; por lo general es una respuesta muscular exclusiva, pero puede expresar una epilepsia mioclónica refleja.
- Sueño. Se permite que el paciente se quede dormido naturalmente o después de administrarle fármacos sedantes por vía oral o intravenoso. El sueño es de gran utilidad para demostrar anormalidades, en especial, cuando se sospecha epilepsia focal del lóbulo temporal y ante anormalidades inequívocas en pacientes con sospecha de epilepsia.
- Estimulación auditiva. Se aplica en casos muy raros de epilepsia refleja.

La valoración apropiada del EEG comprende reconocer los patrones normales y anormales característicos, y los ritmos de fondo (de conformidad con la edad del paciente), identificar las asimetrías, los cambios periódicos del ritmo y distinguir entre los artefactos y las anormalidades.

Valoración de los registros normales

Se denomina grafoelemento a los elementos de que se compone el trazado del EEG. Según su origen se subdividen en extracerebrales (artefactos de movimientos, desperfectos técnicos del equipo, electrodo caído o sin contacto apropiado) y cerebrales (ondas y actividades cerebrales).

La actividad constante del EEG se denomina de fondo y se describe en términos de límites de frecuencia. La frecuencia representa el número de veces que ondas de aspecto semejante aparecen en un segundo. Las bandas de frecuencias de las ondas del EEG son la *delta* (0,5-3,5 Hz), *theta* (4-7,5 Hz), *alfa* (8-13 Hz), y *beta* (13,5-30 Hz) (Fig. 10.2 A). El voltaje se determina al medir la altura en milímetros de las ondas del EEG y hallar su correspondencia con el patrón establecido; el valor resultante se expresa en microvoltios (μV). La simetría es la expresión de igualdad en la morfología y voltaje en ambos hemisferios; en condiciones normales los niños y adultos presentan asimetrías discretas. El sincronismo significa simultaneidad de potenciales en los dos hemisferios y aparece después del primer año de vida.

Los artefactos son potenciales de origen extracerebral superpuestos a los potenciales cerebrales en el trazado del EEG. Pueden originarse en el paciente (movimientos oculares o musculares, sudación copiosa), en los electrodos (mala colocación o escaso contacto), y en el equipo (defectuoso o con mala conexión a tierra). Los movimientos palpebrales se observan siempre en las derivaciones del lóbulo frontal.

Ritmos del electroencefalograma

El ritmo *alfa* y el *beta* son elementos caracterizados por tener frecuencia propia, distribución topográfica definida, reactividad a estímulos específicos, modulación típica, rango de amplitudes poco variable, y determinada lateralidad, simetría y sincronía.

El ritmo *alfa* se compone por ondas sinusoidales monomorfas (similares unas a otras), amplitud de 20-200 μV (usualmente 50 μV), frecuencia de 8-13 Hz, ubicadas en las regiones occipital y parietal (a veces se extiende a las regiones frontales denominándose *alfa* dominante), de modo bilateral, simétrico y sincrónico. Estas aparecen y desaparecen espontáneamente, y se atenúan o suprimen por completo al abrir los ojos o con la actividad mental. En ocasiones, pueden detectarse irregularidades en el contorno de las ondas como hendiduras y muescas (Fig. 10.2 B). El ritmo *alfa* variante lento o desdoblamiento del *alfa* se caracteriza por tener la mitad de la frecuencia (actividad *theta*) con un aspecto anular.

El ritmo *mu* (o actividad *alfa* precentral o rolándica) tiene una frecuencia en rango *alfa* (7-12 Hz), pero se diferencia del ritmo *alfa* por su configuración (más agudo y menos sinusoidal, en forma de arcos o púas de peine), topografía (regiones centrales o rolándicas, unilateral o bilateral) y reactividad (se atenúa o desaparece con un estímulo sensorial o el movimiento de una extremidad). El ritmo suele aparecer en trenes de unos pocos segundos de duración y es simétrico (pueden hallarse solo escasas asimetrías en el registro). La amplitud oscila entre 20-60 μV y es típico de la vigilia (pero puede presentarse en la somnolencia).

El ritmo *beta* presenta ondas de 13-25 Hz (usualmente 18 Hz), de menor amplitud (5-20 μV), de modo característico, simétrica y se ubica en las regiones frontales. Cuando es bilateral puede ser asimétrico y asincrónico. El ritmo *beta* anterior se relaciona con las áreas motoras y se puede bloquear con los movimientos voluntarios del hemicuerpo contralateral. Se registra abriendo y cerrando las manos con los ojos abiertos. Puede ser la actividad dominante en regiones frontales y centrales, y a veces ser generalizado.

La actividad *theta* (4-7 Hz) puede aparecer, normalmente, en pequeñas cantidades sobre las regiones temporales, y más si la edad es mayor de 60 años. La

booksmedicos.org

booksmedicos.org

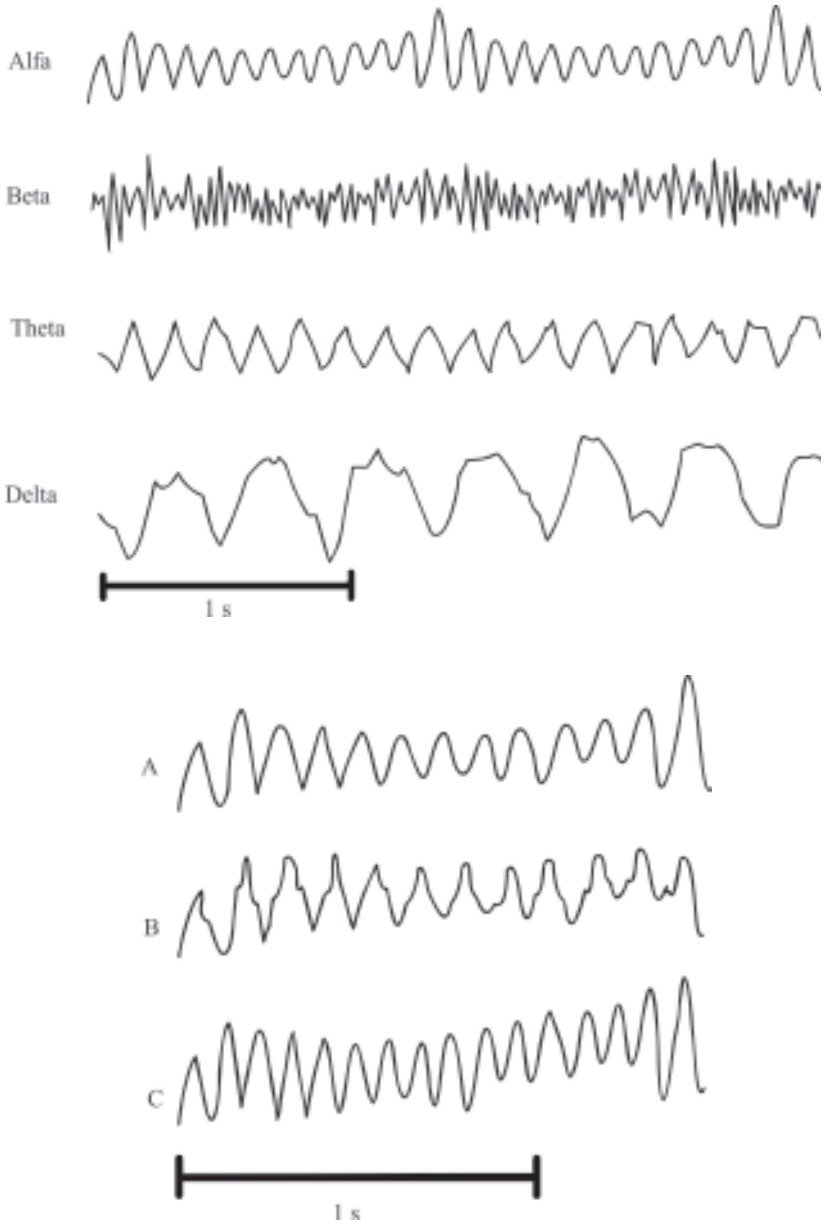


Fig. 10.2. A. Bandas de frecuencias de las ondas del EEGB. Principales formas del ritmo*alfa*.

actividad *delta* (1-3 Hz) no se presenta en el adulto normal despierto. No obstante, pueden ocurrir enlentecimiento focales irregulares en el rango de frecuencia *theta-delta* sobre la región temporal anterior en los sujetos normales.

En la persona mayor de 60 años el ritmo *alfa* disminuye en amplitud, frecuencia (como mínimo llega a 8 Hz), persistencia y reactividad; en contraste, son más evidentes el ritmo *beta*, las ondas *delta* y *theta*. En algunos individuos la actividad de fondo consiste en mezclas irregulares de actividades de baja amplitud (< 20 µV), mayoritariamente entre 5-30 Hz sin frecuencia dominante.

En la hiperventilación es normal que aparezca actividad lenta que se generaliza de maneras bilateral, simétrica y sincrónica. No tiene significado anormal si ocurre reactividad con la apertura de los ojos. Usualmente la actividad lenta del trazado desaparece a los 3 min de concluido el procedimiento activador.

Los niños y adolescentes son más sensibles a los procedimientos activadores. Los niños, con frecuencia, desarrollan actividad lenta (3-4 Hz) durante las partes media y tardía del periodo de hiperventilación. Esta

booksmedicos.org

booksmedicos.org

actividad se denomina desintegración y desaparece poco después de que la hiperventilación cesa. Con la maduración ocurre un incremento gradual de la frecuencia y regularidad de los ritmos occipitales: el patrón dominante es el de las ondas *alfa* normales entre los 12-14 años.

Fases del sueño en el electroencefalograma

En un ciclo de sueño se distingue la fase no-REM y la fase REM. La fase no-REM se divide a su vez en cuatro etapas cuantificadas por números romanos.

- Fase I del sueño no-REM. Aparece cuando la persona se duerme, y se caracteriza primero por el descenso simétrico de la frecuencia del ritmo *alfa* (fragmentación del ritmo *alfa* en la fase I-A) o de ritmos más lentos de frecuencias mixtas (fase I-B). También pueden aparecer ondas agudas positivas occipitales y ondas agudas transientes del vértice.
- Fase II del sueño no-REM. Menos de 20 % de la actividad es *delta* o *theta*, y se constatan husos de sueño (componentes fásicos sinusoidales de 7-16 Hz, simétricos, sincrónicos, predominantes en regiones frontales y centrales de ambos hemisferios, y duran entre 0,5-2 s), ondas V del vértice (ondas agudas negativas aisladas, mayores de > 100 µV, bisincrónicas, en el vértice y que duran de 50-200 milisegundos), complejos Ê (onda V seguida de una o más ondas lentas positivas que finalizan con un huso de sueño; son bisincrónicos, simétricos y generalmente se ubican en regiones centrales) y ondas lambdoideas occipitales (ondas agudas positivas, triangulares, occipitales, bisincrónicas, voltaje menor que 50 µV y frecuencia aislada).
- Fase III del sueño no-REM. El 20-50 % de la actividad son ondas de < 2 Hz y > 75 µV; aquí la frecuencia sigue disminuyendo (llega a 0,5-3 Hz) y se pueden notar los husos de sueño y complejos Ê.
- Fase IV del sueño no-REM. Se constata solo actividad *delta* (< 2 Hz) de alto voltaje (> 75µV), que está presente más de 50 % del tiempo; son infrecuentes los husos de sueño y las ondas positivas.

En la fase de sueño REM comprende cerca de 20-25 % de la duración de un ciclo de sueño y suele aparecer a los 60-90 min de que la persona se duerme. En dicha fase desaparece la actividad lenta de gran voltaje propia de la fase IV no-REM y el ritmo de fondo tiene actividad desincronizada e irregular de frecuencias mixtas (en general *theta*) y más rápidas, de voltaje bajo y distribución generalizada (semeja un ritmo de vigilia con los ojos abiertos). Es característica la ausencia de husos de sueño (a veces presentes en las fases iniciales del estadio), ondas V, y complejos K. Si el sueño se induce con barbitúricos o derivados de las benzodicepinas aparece un aumento de las frecuencias rápidas considerado normal.

Valoración de los principales registros anormales

Las anormalidades en el registro comprenden al silencio electricocerebral, la región localizada de ausencia de ondas cerebrales, el sufrimiento cerebral y las descargas paroxísticas (Fig. 10.3).

El silencio electricocerebral significa que la actividad eléctrica del manto cortical, medida en el cuero cabelludo, está ausente. Deben observarse artefactos al aumentar la ganancia del amplificador . Si no ocurren artefactos al aumentar la ganancia del amplificador es posible que las derivaciones no estén conectadas adecuadamente. Esto se puede producir por la intoxicación por barbitúricos, hipotermia, hipoxia o isquemia cerebral severa, traumatismo craneoencefálico y aumento de la PIC.

La región localizada de ausencia de ondas cerebrales se observa raramente. Aparece cuando hay una zona grande de infarto cerebral, necrosis traumática, tumor, o hematoma intracraneal. Usualmente las lesiones no alcanzan el tamaño suficiente para producir esta alteración y el hallazgo es inespecífico.

Actividad lenta en el electroencefalograma

Puede significar sufrimiento cerebral debido a compromiso del metabolismo neuronal y comprende los subtipos siguientes:

- Generalizada *theta* monomorfa (por sufrimiento subcortical) o polimorfa (por sueño, estado posictal, encefalopatía metabólica (Tabla 10.1), enfermedad degenerativa difusa).
- Generalizada *delta* monomorfa (en la vigilia de los niños pequeños) o polimorfa (en fases III-IV del sueño, o por encefalitis, meningitis, uremia, coma diabético).
- Ráfagas de actividad *delta* rítmica intermitente (IRDA). Se añaden a una actividad de fondo más o menos normal y se divide según el área cerebral predominante. Según el área donde predomine puede sugerir un proceso expansivo con sufrimiento frontal profundo (FIRDA) o en regiones occipitales (OIRDA). En la encefalitis herpética antes

booksmedicos.org

booksmedicos.org

de apreciarse en las técnicas de imágenes las alteraciones estructurales, se pueden presentar ondas *delta* temporales focales que suelen seguirse de ondas agudas. La actividad *delta* rítmica intermitente temporal (TIRDA) ocurre en pacientes con epilepsias focales.

– Focal polimorfo *theta* o *delta* (sufrimiento cortical por un infarto o tumor). Un foco *delta* transitorio es un signo confiable de una lesión localizada o al menos un origen focal de una crisis epiléptica previa. Dicho signo posictal puede persistir durante segundos, pocas horas o incluso varios días.

La actividad lenta irregular polimorfa *theta* o *delta* significa sufrimiento cortical; la actividad monomorfa *theta* o *delta*, reactiva a la apertura de los ojos sugiere sufrimiento subcortical o cerebral profundo.

Los complejos periódicos de alto voltaje polifásicos repetitivos constituidos por dos o tres ondas agudas y lentas por segundo que recurren a intervalos de 5-8 s se muestran en la panencefalitis esclerosante subaguda. El exceso de actividad *beta* indica a la intoxicación con barbitúricos, benzodicepinas y fármacos relacionados. El patrón de brote y supresión se observa en las encefalopatías anóxicas graves y en las metabólicas, como el coma por barbitúricos. La lentitud regional de la actividad del EEG no es específica de epilepsia. Sin embargo, la lentitud rítmica puede ayudar a localizar la zona epileptógena cuando el diagnóstico de epilepsia se establece.

Actividad paroxística en el electroencefalograma

La presencia de descargas paroxísticas sugiere hiperexcitabilidad y sincronización neuronal. Se denomina paroxismo al elemento del trazado que es independiente de la actividad de base, aparece bruscamente en el trazado, es transitorio, y es el doble de la actividad de base. La mayoría de las descargas paroxísticas tienen una onda bifásica o trifásica y una morfología más compleja

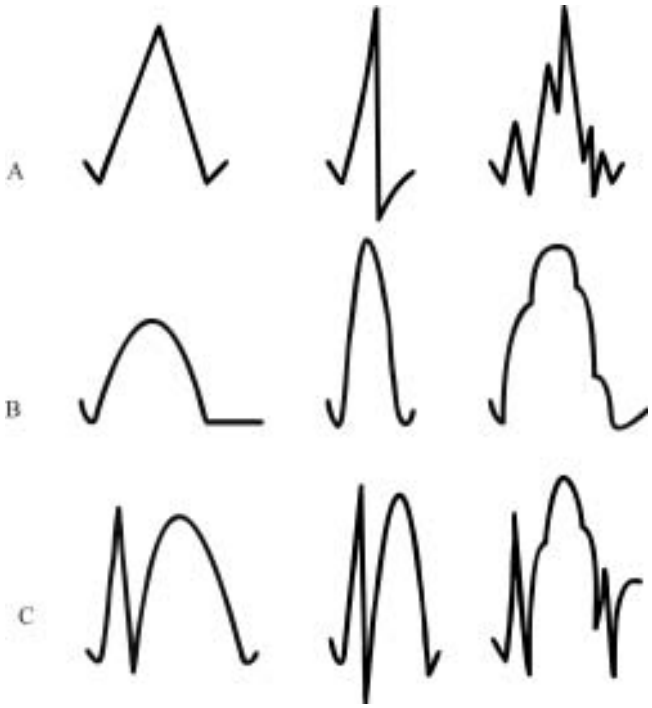


Fig. 10.3. Grafoelementos electroencefalográficos básicos.A. Puntas (deflexiones) de evolución rápida. B. Ondas (elementos de evolución lenta). C. Complejos punta-onda y polipunta-onda.

que los ritmos de base con alto voltaje. Esta actividad no es sinusoidal, más bien muestra fases irregulares de ascenso y descenso. Por su distribución se clasifican en generalizados (son simultáneos y sincrónicos en todo el trazado) y focales (aparecen en parte de las derivaciones de un hemisferio). Según su forma pueden ser: punta, polipunta, punta onda, polipunta onda, complejos trifásicos, una onda lenta paroxística, y onda puntiaguda (*sharp wave*). La mayoría de las puntas y ondas agudas se continúan con una onda lenta.

Las puntas son deflexiones de evolución rápida, alta frecuencia (generalmente 25-30 Hz) y alto voltaje (por lo general mayor que 100 µV). Se componen de tres

Tabla 10.1. Graduación de las anormalidades del EEG en la encefalopatía difusa

Grado I (casi normal)	*La actividad dominante es el ritmo* alfa *con actividad* theta *mínima*
Grado II (anormal ligera)	La actividad de fondo dominante es la *theta* con alguna actividad *alfa* o *delta*
Grado III (anormal moderada)	Predominio de la actividad *delta* continua con pequeña actividad de las frecuencias rápidas
Grado IV (anormal severa)	Actividad *delta* de bajo amplitud o patrón de supresión de ráfagas
Grado V (anormal extrema)	Casi aplanamiento del trazado o inactividad electrocerebral

Tomado de: Markand, O.N. (2003): Pearls, perils, and pitfalls in the use of the electroencephalogram.*Semin Neurol*; 23: 7-46.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

elementos: una rama ascendente, una rama descendente, y otra rama ascendente. En ocasiones, la primera rama de la punta se dirige hacia abajo. La onda lenta tiene una frecuencia baja (banda *theta* o *delta*), es polimorfa, y de ritmo variable.

La actividad aguda transiente debe diferenciarse de las descargas epileptiformes para evitar interpretaciones incorrectas del registro EEG Ciertos patrones del EEG no son epilépticos y pueden sobreinterpretarse conduciendo al diagnóstico de epilepsia: puntas en la fase I y II del sueño (monofásicas de localización temporal, agudas pequeñas, positivas de 14 y 6 Hz, p unta-onda de 6 Hz). La polaridad de estas puntas transitorias es indicativa (el componente agudo de las descargas epileptiformes es típicamente negativas).

Generalmente para la evaluación de las epilepsias existen dos hallazgos en el EEG útiles: la actividad de fondo y las descargas epileptiformes. La actividad de base puede ser normal (típicamente sugiere una epilepsia idiopática) o lenta (indica más una lesión cerebral estructural). Las descargas epileptiformes pueden ocurrir en aproximadamente dos tercios de los pacientes epilépticos.

Todas las crisis epilépticas no se relacionan con anormalidades distintivas en el EEG ictal de superficie. Las crisis epilépticas muy localizadas (epilepsia parcial continua y las crisis focales simples) pueden no demostrar anormalidades en el EEG porque las descargas tienen una ubicación profunda o involucran un grupo neuronal pequeño; sin embargo, las crisis epilépticas con pérdida del conocimiento se asocian con cambios demostrables en el EEG. Por lo tanto, la ausencia de actividad epileptiforme durante un episodio clínico de inconciencia o de actividad motora bilateral puede servir para el diagnóstico de una pseudocrisis epiléptica.

Varios patrones del EEG se asocian con síndromes epilépticos definidos: complejos de puntas y ondas con una frecuencia de 3 Hz durante las crisis (crisis de ausencia), polipuntas generalizadas (epilepsia mioclónica juvenil), complejos lentos (1,5-2,5 Hz) punta-onda generalizados (síndrome de Lennox-Gastaut), y las descargas epileptiformes intercticales en una o ambas regiones temporales anteriores (epilepsia del lóbulo temporal).

La epilepsia rolándica comienza entre los 4-10 años y se distingue por descargas epileptiformes sobre la región central o centrotemporal marcadamente activadas durante el sueño con actividad de fondo normal; sin embargo, la actividad epileptiforme en las regiones señaladas no es específica de epilepsia rolándica. Los niños con lesiones cerebrales adquiridas de la región frontocentrotemporal pueden demostrar actividad epileptiforme sobre una o ambas áreas centrales.

En el registro del EEG crítico del síndrome deWest aparecen ondas lentas de gran amplitud, asociadas o no a ondas agudas, seguido de una fase de atenuación del voltaje y desincronización de la actividad de base constituido por ritmo rápido electrodecreciente o sea, puntas de gran amplitud o de punta-onda seguidas de una atenuación del trazado de fondo (*burst-suppression*).

El EEG interictal en el síndrome de West (encefalopatía epiléptica infantil) usualmente muestra el patrón típico denominado hipsarritmia. Este signo distintivo consiste típicamente en un patrón EEG de muy alto voltaje, a veces de 500 mV o más, de ondas lentas muy pobremente organizadas, con espigas y ondas agudas que ocurren, de manera aleatoria, en todas las áreas corticales. Con frecuencia, el patrón clásico de hipsarritmia ocurre solo durante el sueño No-REM, y el trazado de vigilia muestra un elentecimiento difuso con actividad epileptiforme mínima. La hipsarritmia también se observa en las enfermedades metabólicas, hipoxia-isquemia, agenesia del cuerpo calloso, agiria, hemimegalencefalia, y esclerosis tuberosa.

Potenciales evocados multimodales

Es la reacción eléctrica evocada en las áreas receptoras corticales apropiadas y en diversas estaciones subcorticales de relevo ante la estimulación de los órganos de los sentidos o de nervios periféricos.

Los estímulos sensoriales se aplican repetidamente para poder promediar la señal obtenida mediante electrodos de superficie en el trayecto de la vía explorada y eliminar la actividad eléctrica cerebral que se registra con el EEG. Las ondas generadas se registran gráficamente en una computadora y se cuantifican sus valores de amplitud y latencia, así como su morfología. Se considera como anormal 2,5-3 desviaciones estándar por encima de la latencia media para cualquier medición. Es útil acompañar la indicación del estudio con una valoración clínica completa de la función específica (agudeza visual y campo visual; funciones del tronco cerebral y audiograma; exploración física somatosensorial).

Potenciales evocados visuales

Es la respuesta que se obtiene al estimular la vía óptica, mediante estímulos no estructurados (*flash* y *goggles*) o mediante el patrón a cuadros (patrón de

booksmedicos.org

booksmedicos.org

tablero de damas o ajedrez cambiante: PEVpc), de manera que se despolariza la retina periférica o mácula y se recoge en regiones occipitales.

El método de cambio repentino del patrón del tablero de ajedrez se indica ampliamente en las enfermedades de la vía visual porque las reacciones que produce resultan más fáciles de identificar y medir que las reacciones a los destellos, y son más consistentes en las formas de las ondas de un individuo a otro.

Para el procedimiento se aconseja usar un monitor de 14-16, 28-32 o 56-64 pulgadas. La frecuencia de presentación de estímulo usual es de 12 Hz, con una luminancia de al menos 50 cd/m^2 y un contraste entre 60 y 95 %. Cada ojo se estimula de manera independiente y se evita la estimulación del contralateral, en condiciones escotópicas. Si requiere lentes correctoras, deben usarse. El registro recomendado consiste en una banda de paso de filtros de 1 y 250-300 Hz, un tiempo de análisis de 250-500 milisegundos y un promedio de 100 pasos. Se debe reproducir la respuesta.

Indicación

Se indica el PEV en las situaciones siguientes:

- Reducción de la visión secundaria probablemente secundaria a simulación o histeria.
- Valoración de neuropatías ópticas por causa definida (compresiva, desmielinizante, tóxico-nutricional, isquémica, y hereditaria tipo Leber).
- Valoración de neuropatías ópticas indefinidas.
- Sospecha de esclerosis múltiple.
- Monitorización de la cirugía del nervio óptico y del quiasma.

Interpretación

La respuesta se valora según la polaridad de las ondas, su latencia y amplitud, con un potencial de inicio negativo (N75), seguido de una amplia onda positiva (P100) y un pico negativo (N145). Las ondas se denominan acorde con la polaridad (positiva o negativa) y la latencia esperada (Tabla 10.2). El parámetro más sensible y confiable en el PEVpc es la latencia absoluta del P100 (intervalo entre la presentación del estímulo y la aparición de la onda). La ausencia de una forma de onda reconocible puede deberse a una agudeza visual deficiente y, entonces, se indica aumentar el tamaño de las cuadrículas o acercar el paciente a la pantalla.

Las principales conclusiones son: un aumento de la latencia del P100 sin modificación de la amplitud y forma (lesión desmielinizante del nervio óptico), disminución de la amplitud (lesión axonal del nervio óptico), aumento de latencia y disminución de la amplitud (compresión del nervio óptico). La diferencia interocular de latencias es un indicador sensible de una disfunción del nervio óptico. La pobre replicabilidad y definición de las ondas expresa una asincronía en la conducción por la vía nerviosa.

La prolongación bilateral de las latencias, demostrada por la estimulación separada de cada ojo, podría deberse a lesiones en ambos nervio ópticos, en el quiasma óptico o en las vías visuales posteriores al quiasma. Dicho resultado es inespecífico, ya que indica una lesión de la vía visual. El glaucoma puede producir latencias intermedias. El trastorno de la agudeza visual influye poco sobre la latencia, pero si sobre la amplitud de los PEVpc. Si los PEVpc son normales puede tratarse de una simulación, un trastorno funcional que mejora espontáneamente, o una afectación mínima no detectable. Usualmente un resultado normal indica una buena visión, aún en el paciente que refiere déficit visual.

Tabla 10.2. Latencias de los principales potenciales sensitivos evocados a partir del estímulo (milisegundos)

Límite superior (media ± 2,5 DE)	
PEVpc	
Latencia absoluta P100	118
Diferencia entre ojos	9
PEATC (60 dBSL, estímulos monoaurales 10 /segundos, latencia entre ondas)	
I-III	2,6
III-V	2,4
I-V	4,7
Diferencia entre lados para la mayor parte de las latencias	0,4
PESS n. mediano (estímulo en la muñeca)	
Latencia absoluta	
Punto de Erb	12
P/N 13 (cervicobulbar)	16,3
N19/P21 (cortical)	22,1
Latencias entre ondas	
Punto de Erb-P/N	5,2
P/N 13-N19	4,7
Diferencia entre lados P/N 13-N19	1,1
PESS n. tibial (estímulo en el tobillo)	
Latencia absoluta	
Punto lumbar (cola de caballo)	25
N/P 37 (corteza cerebral)	42,5
Latencia entre ondas lumbar N/P 37	21,6
Diferencia entre lados lumbar N/P 37	1,9

Nota. Es recomendable obtener los valores de referencia en cada laboratorio en una población de sujetos sanos y con idénticas condiciones de registro a las que posteriormente se aplican en clínica.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral

Es una prueba importante para el diagnóstico de disfunciones del octavo nervio craneal y de las vías auditivas en el tronco cerebral. Consiste en una secuencia de siete ondas que aparecen a nivel del cuero cabelludo en un plazo de 10 milisegundos después de cada estímulo auditivo (PEATC de corta latencia).

El estudio se puede realizar mediante estímulos tipo clic en forma de pulsos cuadrados de 100 µ-segundos. La polaridad de la fase inicial del estímulo influye en la respuesta, por lo que se define acorde con condensación (movimiento inicial de la membrana del audífono acercándose de la membrana timpánica), rarefacción (movimiento inicial de la membrana del audífono alejándose de la membrana timpánica) o alternante. La frecuencia de estímulo debe ser de 10-70 Hz, teniendo en cuenta que al aumentar el valor, la respuesta evocada se atenúa y retrasa. Por esto último se aconseja estimular entre 8-11 Hz. La intensidad es de 70 dB por encima del umbral normal de audición. El oído contralateral se estimula mediante un sonido "diana" de enmascaramiento que interfiere en la transmisión ósea y de las vías centrales cruzadas a una intensidad de 20-40 dB por debajo del clic. Para valorar hipoacusias se recomienda la práctica de la curva intensidad-latencia.

Indicación

Se utiliza en la práctica clínica para:

- Cribado de pérdida auditiva en lactante, niños pequeños y adultos con retraso mental, especialmente si se ha expuesto a fármacos ototóxicos.
- Determinar la función de las vías auditivas en el tallo cerebral de los enfermos de esclerosis múltiple, déficit de vitamina B_{12}, ataxias heredodegenerativas, leucodistrofia metacromática, adrenoleucodistrofia.
- Evaluar la posibilidad de tumores del nervio craneal octavo y del ángulo pontocerebeloso (neurinomas).
- Explorar la integridad de una parte del tronco cerebral y considerar la posibilidad de muerte cerebral en pacientes en coma. La respuesta se debe obtener fácilmente incluso en pacientes en coma o sedados.
- Valorar los pacientes histéricos con falsa sordera.

Interpretación

Algunas ondas del PEATC, convencionalmente, se ubican en determinado sitio neural. La onda I se genera en la porción distal del nervio acústico y las ondas II-V se generan a partir de la interacción compleja de numerosas estructuras en el tronco cerebral, aunque se intenta atribuirle una localización a cada una: onda II (porción proximal del nervio acústico), onda III (núcleo coclear-cuerpo trapezoide-núcleo olivar), onda IV (lemnisco lateral o complejo olivar superior) y onda V (colículo inferior o complejo olivar superior). Los generadores cerebrales de las ondas VI y VII son inciertos, probablemente el núcleo geniculado lateral y las radiaciones auditivas. Las interpretaciones cínicas se basan sobre todo en las mediciones de las latencias de las ondas I, III y V (Tabla 10.2). Las más importantes son las latencias entre ondas I y III, y III y V. La presencia de la onda I y su latencia absoluta tienen especial valor para probar la integridad del nervio auditivo.

La lesión que afecta una de las estaciones de relevo o sus conexiones inmediatas se manifiesta como retraso en la aparición, ausencia o reducción de la amplitud de las ondas. Estas manifestaciones son mayores en el lado del oído estimulado que en el contra lateral. Las conclusiones principales son: intervalo I-III prolongado o ausencia de todos los componentes (sugiere tumor de ángulo pontocerebeloso), intervalo III-V prolongado (sugiere lesión intraxial pontinomensencefálica), onda I ausente con intervalo III-V normal (sugiere trastorno auditivo periférico), onda V ausente o de baja amplitud (sugiere lesión intraxial pontinomesencefálica), y solo aparece la onda I o la onda I y II (muerte cerebral).

Potenciales evocados somatosensoriales

Son los potenciales generados al estimular en sitios periféricos la vía sensitiva y registrar la respuesta en diferentes puntos de su trayecto: periférico, espinal, subcortical y cortical.

Indicación

El examen permite establecer disfunciones de las vías sensitivas en las raíces espinales, las columnas posteriores y el tallo cerebral. Sus principales indicaciones son:

- Pacientes con síntomas sensitivos somáticos mantenidos y examen neurológico normal.
- Valoración de la vía somatosensorial e identificación de otra lesión en la esclerosis múltiple.
- Evaluación de la gravedad del traumatismo de la médula espinal.
- Monitorización durante la cirugía de la médula espinal torácica y lumbar relacionada con tumores, MAV y fracturas vertebrales compresivas.

Interpretación

Un resultado anormal indica la necesidad de un estudio clínico, de neuroimagen y de laboratorio para

booksmedicos.org

booksmedicos.org

detectar siringomielia, tumor raquídeo, hernia discal, enfermedad desmielinizante.

Con un electrodo bipolar se aplican estímulos eléctricos transcutáneos indoloros a una frecuencia entre 1-5 Hz en los nervios mediano, peroneo y tibial. Mediante esta técnica se estimulan fibras mielínicas de calibre grueso. La mayoría de los componentes del PESS útiles clínicamente seobtienen entre 50-100 milisegundos para extremidades superiores e inferiores, respectivamente, y son estos los tiempos de análisis usuales.

Las ondas normales se designan como el símbolo P (positivas) o N (negativas), con un número que indica el intervalo en milisegundos desde el estímulo hasta el registro (Tabla 10.2). Como abreviatura de la polaridad y de la latencia aproximada la onda sumada que se registra a nivel de la unión cervicobulbar se denomina N/P 13 y el potencial cortical derivado de la estimulación del nervio mediano se observa en dos ondas contiguas de polaridad opuesta, que se denominan N19-P22. La onda cortical después de la estimulación de los nervios tibiales y ciático poplíteo externo se designa N/P37.

La respuesta varía según la edad, la talla y el nivel de maduración del sistema nervioso. Las condiciones de temperatura y resistencia cutánea (para el estímulo y para el registro) influyen en el resultado. La mayoría de medicaciones no modifican, de manera significativa, la respuesta, incluso los fármacos depresores del SNC en dosis bajas. Las alteraciones compresivas, desmielinizantes y me tabólicas que af ectan las vías senso riales centrales demoran los potenciales generados centralmente, pero no los que se generan antes de la entrada a la médula espinal.

Potenciales evocados endógenos relacionados con sucesos

Entre los potenciales eléctricos cerebrales muy tardíos (latencias mayores de 10 milisegundos), que pueden extraerse de la actividad de fondo mediante métodos computarizados, se hallan un grupo de reacciones calificadas como psicofísicas a los estímulos ambientales. Estas reacciones son de bajo voltaje muy bajo, a menudo efímeras e inconsistentes, y de origen anatómico cortical desconocido. Los tipos más estudiados se producen cerca de 300 milisegundos (P 300) después de que un sujeto atento identifica un estímulo inesperado o nuevo que se insertó en una cadena ordinaria de estímulos (paradigma de *oddball*).

Aunque existen diferentes paradigmas o métodos de estimulación (auditivo, visual, tareas mentales complejas) para la obtención del P 300, el más utilizado es el auditivo. La estimulación visual se realiza mediante un tablero de damero alternante, con variación de la intensidad y contraste del estímulo intercalado.

Con el paradigma de *oddball* aparece una onda negativa a unos 80-100 milisegundos (N100), máximo en regiones frontocentrales, luego un pico positivo (P200) y una amplia onda positiva a 300 milisegundos, aproximadamente de máxima expresión en Cz y Pz. En las tareas mentales complejas la r espuesta varía hasta 700 milisegundos.

La prolongación de la latencia del P300 se halla en el envejecimiento, la demencia, enfermedad de Parkinson, parálisis supranuclear progresiva, corea de Huntington. La amplitud se deprime en la esquizofrenia y la depresión. La técnica aún no está estandarizada para el uso sistemático en neurologíaclínica.

Electroneurografía

Hace referencia al registro de los potenciales de acción de los nervios. La estimulación percutánea de nervios motores o sensitivos y el registro del potencial de acción compuesto muscular y del sensitivo que se desencadeno es la principal técnica para estudiar la función de los nervios periféricos.

Se indica cuando se sosp echa la existenc ia de una neuropatía y los signos clínicos son insuficientes para establecer un diagnóstico y para evaluar la evolución después de la aplicación de un tratamiento. Permite definir los nervios lesionados (sensitivos, motores o ambos), el tipo patológico (axonal, mielínico o mixto), la distribución (simétrica o asimétrica; en las extremidades inferiores o superiores) y la gravedad de la lesión.

Requisitos técnicos

Los estudios de conducción nerviosa usualmente se realizan antes de la EMG de aguja. Su ejecución requiere de estandarización y atención para lograr datos precisos.

El estímulo debe ser de intensidad supramáxima para obtener un potencial de amplitud máxima. Por esto se aumenta progresivamente la intensidad del estímulo hasta que el potencial no sigue creciendo y luego se aumenta ligeramente la intensidad del estímulo para confirmar que es máximo (al final se aplica una intensidad supramáxima con la preca ución de que no se haga dolorosa). Usualmente se aplican estímulos de 0,2 milisegundo de duración, pero, a veces, puede llegarse a 0,5-1 milisegundo si no se obtiene una amplitud máxima del PAMC.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Para reducir la interferencia del tipo de los 60 Hz es recomendable pedirle al paciente que no se aplique lociones después del baño previo. El enfriamiento ocurre fácilmente en los músculos distales, especialmente en las personas ancianas. Un diagnóstico falso positivo de neuropatía periférica desmielinizante ligera puede efectuarse en las personas con temperaturas bajas. La temperatura de la piel debe ser mayor que 32 °C en las regiones correspondientes al primer interóseo dorsal o el extensor digital breve. Se asegurara que las extremidades tengan la temperatura señalada, especialmente en las habitaciones con valores muy inferioresAlgunos laboratorios colocan en remojo las extremidades dentro de recipientes con agua caliente para elevar la temperatura y limpiar la piel.

Estudios de conducción motora

Para los estudios de conducción de nervios motores se aplica el estimulo en dos niveles del trayecto del nervio motor o mixto (distal y proximal) con el cátodo (electrodo señalado como negativo) más cercano de los electrodos de registro. El registro se efectúa con dos electrodos, uno activo sobre el punto motor del músculo, y otro indiferente ubicado en el tendón correspondiente (Fig. 10.4). La inversión del sitio de colocación de los electrodos resulta en una onda anormal con una respuesta positiva seguida de una respuesta negativa.

Algunos nervios proximales no son accesibles a la estimulación directa debido a las estructuras musculoesqueléticas circundantes. Una forma indirecta para evaluar las porciones del plexo braquial y los nervios proximales (incluyendo el nervio torácico largo, supraescapular, axilar, musculocutáneo y radial proximal) consiste en la emisión de un pulso de excitación en el punto de Erb para activar los nervios adyacentes supramáximamente y obtener el registro en músculos particulares. También es posible evaluar la conducción en el plexo lumbosacro mediante la estimulación de sus raíces nerviosas y la sustracción del tiempo de conducción de los nervios femoral o ciático.

Estudios de conducción sensitiva

Para el estudio de la conducción en los nervios sensitivos se colocan los electrodos sobre el nervio. El registro puede realizarse de dos formas: sobre la porción más proximal del nervio, mediante técnicas ortodrómicas (en dirección fisiológica del flujo de la corriente) para fibras sensitivas estimuladas en los nervios digitales, o sobre la porción distal del nervio, mediante técnicas antidrómicas (en dirección opuesta a la fisiológica del flujo de la corriente) para los estudios de conducción de nervios sensitivos. El registro se puede efectuar directamente sobre las fibras nerviosas colocando anillos en torno a un dedo (más rápido y sencillo) o con agujas (más informativo, costoso y traumático).

Para las fibras sensitivas del nervio mediano, la estimulación puede efectuarse en la palma, en la muñeca y el codo, y el registro se obtiene típicamente en el dedo índice.

El potencial de acción nervioso sensitivo, casi siempre, es trifásico y comienza con una onda positiva (Figs. 10.5 y 10.6). El potencial de acción nervioso sensitivo resulta de la sumación temporoespacial de los potenciales generados en las fibras nerviosas sensitivas mielínicas, por el estímulo eléctrico aplicado. Las fibras nerviosas sensitivas más finas (no mielinizadas) no se exploran mediante las técnicas convencionales.

Análisis básico

El potencial compuesto obtenido mediante la estimulación nerviosa se analiza en los aspectos siguientes:

- Latencia distal. Es el tiempo comprendido entre el artefacto del estímulo y el comienzo de la deflexión negativa. Indica el tiempo de conducción entre el electrodo estimulador más distal y el sitio de registro. En las fibras motoras se distingue L1 para el potencial de la estimulación más cercana al registro, y L2 para la estimulación más alejada al registro.
- Amplitud del potencial compuesto. Es una medición semicuantitativa del número de fibras nerviosas que responden a un estímulo determinado. Se mide desde la línea de base hasta el pico negativo (a veces se mide de pico a pico).
- Duración del potencial compuesto. Se mide desde el comienzo del potencial hasta que vuelve a la línea de base.
- Área del potencial compuesto. La superficie bajo la curva se calcula mediante un programa informático e indica especialmente el número de fibras musculares activadas (y por ende los axones funcionales).
- Forma del potencial compuesto. Informa sobre la sincronización de la conducción axonal. Es poco variable, excepto si la estimulación nerviosa es submáxima, existe una inervación anormal o una severa dispersión temporal de las velocidades de conducción motora en los axones.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

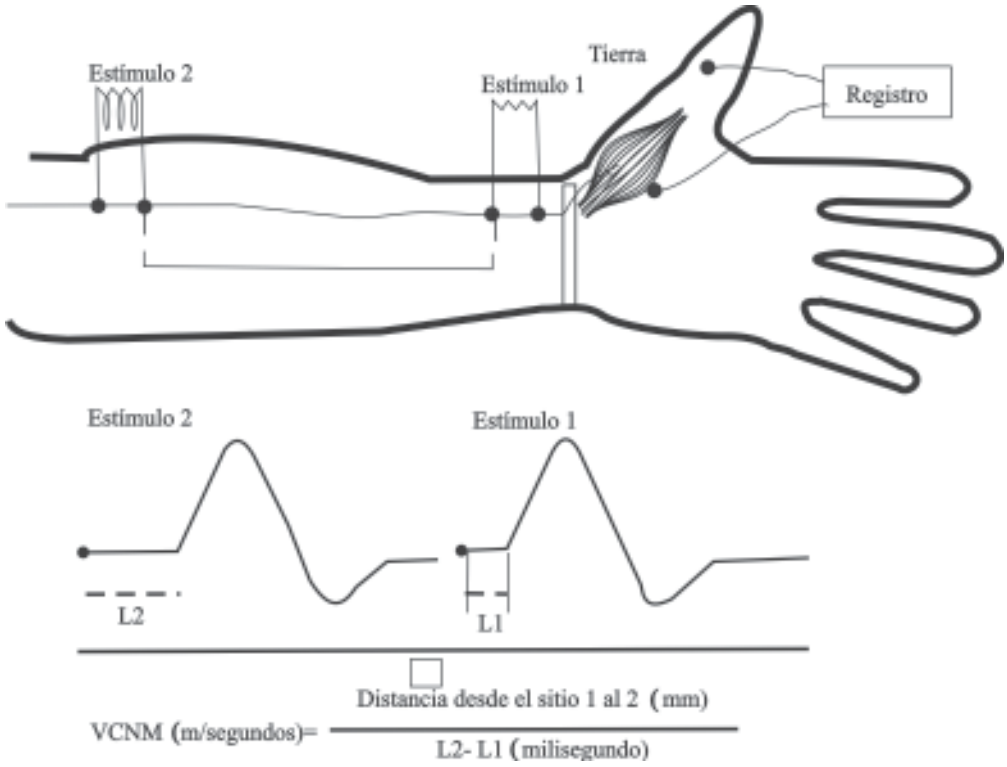


Fig. 10.4. Técnica general para estudiar la conducción nerviosa motora. Se ejemplifica con el nervio mediano estimulado a nivel de la muñeca o en la flexura del codo; el potencial de acción muscular derivado puede registrarse como la diferencia de potencial entre un electrodo de superficie, sobre la eminencia tenar y un electrodo de referencia más distal. El trazado primero representa el artefacto producido por el estímulo. La amplitud se mide desde la línea de base hasta el pico negativo. Las latencias A y B son denominadas latencias distal y proximal, respectivamente, y son medidas desde el estímulo hasta el inicio de la respuesta. El método para calcular la VCNM se representa abajo.

– Velocidad máxima de conducción. Se obtiene al dividir la distancia (D expresada en milímetros) entre ambos sitios de estimulación de las fibras nerviosas motoras (V=D/L2-L1) o de registro de las fibras sensitivas por la diferencia de tiempos de conducción (V=D/T). El valor se debe dar en metros por segundo. Los valores normales oscilan entre 40-75 m/segundo, acorde con el nervio estudiado; siendo mayor en los brazos.

Las distancias distales deben ser estandarizadas y las medidas deben obtenerse con precisión. En los niños se requiere de medidas precisas porque los pequeños errores en la distancia pueden resultar en velocidades lentas; además, con la edad disminuye la velocidad de conducción nerviosa y la amplitud. En los mayores de 60 años, con frecuencia, ocurre una disminución ligera de las velocidades de conducción nerviosa. La atrofia del músculo extensor digital breve es común también en

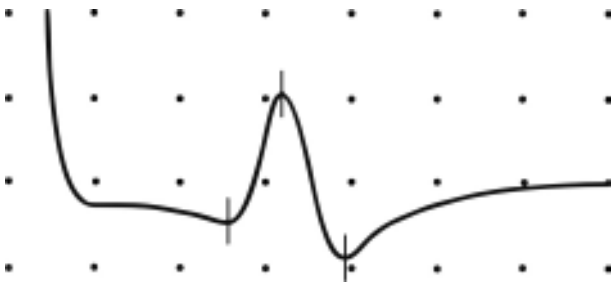


Fig. 10.5. Esquema del potencial de acción del nervio sensitivo. El espacio horizontal entre los dos puntos refleja una velocidad de barrido de 1 milisegundo/división. Las divisiones verticales indican la intensidad del potencial y acorde con la sensibilidad o ganancia que se ha definido cada división refleja 10 mV. El intervalo entre pico y pico de la onda se denomina amplitud sensitiva.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

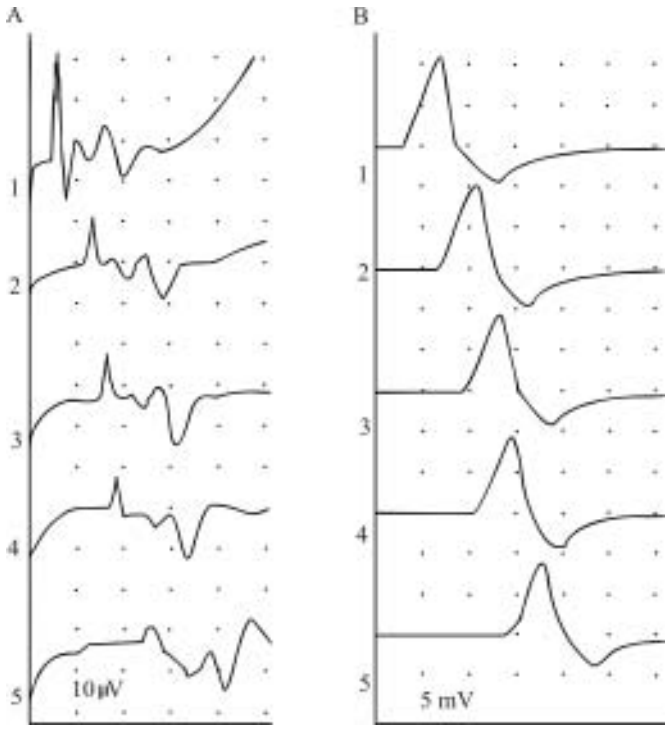


Fig. 10.6. Esquema del potencial de acción nervioso sensitivo (A) y del potencial de acción nervioso motor (B). Las ondas son registradas después de la estimulación de la muñeca (1), debajo del codo (2), por encima del codo (3), axila (4) y punto de Erb (5).

los ancianos y resulta en respuestas del nervio peroneo ausentes o reducidas.

Aunque se señalan los valores electroneuromiográficos de la monografía de Kimura que fueron reseñados por Santos en 2003 (Tablas 10.3 y 10.4), existen marcadas diferencias con otros autores. Es recomendable que cada laboratorio de neurofisiología clínica defina los intervalos de valores normales de cada prueba teniendo en cuenta variables como la edad, temperatura de la piel y estatura. Cuando no se disponen de estos se puede recurrir a las de otros laboratorios que apliquen la misma metodología de obtención.

Clasificación de las neuropatías periféricas

Las neuropatías axonales y desmielinizantes se pueden distinguir por los hallazgos electrofisiológicos (Tabla 10.5); sin embargo, no existe patrón específico de una enfermedad concreta. El diagnóstico preciso requiere de la conjunción de los hallazgos del EMG, los estudios de conducción nerviosa y los datos clínicos.

En los procesos neuropáticos se distinguen los subtipos dados por la desnervación activa sin reinervación (potenciales de desnervación con ausencia onormalidad de PUM), desnervación y reinervación activa

Tabla 10.3. Datos normativos de estudios de conducción de nervios motores

Nervio	*Sitio de estimulación distal*	*Límite superior de la latencia media de aparición (milisegundos)*	*Límite inferior de la amplitud media (mV)*	*Límite inferior de la velocidad de conducción media (m/segundos)*
Mediano	Palma	3,9	2,4	—
	Muñeca	3,5	4,2	38 (muñeca-palma)
	Codo	3,5	8,8	48 (codo-muñeca)
	Axila	3,5	11,6	51 (axila-codo)
Cubital	Muñeca	2,8	3,4	—
	Debajo del codo	2,7	7,5	49 (debajo del codo-muñeca)
	Encima del codo	2,7	9,6	50 (encima del codo-muñeca)
	Axila	2,7	11,7	54 (axila-encima del codo)
Tibial	Tobillo	2,9	6,0	—
	Rodilla	2,5	15,1	41 (rodilla-tobillo)
Peroneo	Tobillo	2,5	5,5	—
	Debajo de rodilla	2,5	12,9	40 (debajo de rodilla-tobillo)
	Encima de rodilla	2,5	14,9	40 (encima de rodilla-debajo de rodilla)

Tomado de: Kimura, J. (1989): *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: Principles and practice* 2 ed, Philadelphia: FA Davis.
Nota. Muñeca (3 cm proximal al surco distal de la muñeca), tobillo (a 7 cm del electrodo activo en nervio peroneo y a 10 cm en nervio tibial), amplitud (desde la línea de base hasta el pico negativo), límite superior (media +2 desviaciones estándar) y límite inferior (media -2 desviaciones estándar).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 10.4. Datos normativos de estudios de conducción de nervios sensitivos

Nervio	*Sitio de estimulación amplitud media (ìV)*	*Límite inferior de la media al inicio*	*Límite superior de la latencia (milisegundos)*	*Límite inferior de la Vm (m/segundos)*
Mediano	Palma	20	1,9	47 (dedo índice-palma)
	Muñeca	19	3,5	44 (muñeca-palma)
	Codo	16	7,9	53 (codo-muñeca)
Cubital	Muñeca	18	3,1	44 (muñeca-quinto dedo)
	Debajo del codo	15	6,9	53 (debajo de codo-muñeca)
	Encima del codo	14	8,7	54 (encima de codo-debajo de codo)
Sural	—-	Amplitud (µV) media (1 DS)	Latencia al inicio (milisegundos) media (1 DS)	Velocidad (m/segundos) media (1 DS)
	14 cm	20,9 (8,0)	2,7 (0,3)	52,5 (5,6)

Nota. Muñeca (3 cm proximal al surco distal de la muñeca), palma (5 cm distal al surco de la muñeca), amplitud (desde la línea de base hasta el pico). En el nervio sural el registro es en el maléolo lateral y DS significa derivación estándar
Tomado de: Kimura, J. (1989): *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: Principles and practice* 2 ed, Philadelphia: FA Davis.

Tabla 10.5. Patrón axonal y desmielinizante en las neuropatías periféricas

	Neuropatía desmielinizante primaria	*Neuropatía axonal primaria*
Clínica típica	Pérdida sensitivo-motora distal	Pérdida sensitivo-motora proximal o difusa
Reducción de la amplitud del PAMC distal	Ligera a moderada	Normal a moderada
Bloqueo de la conducción	Presente (razón de amplitud proximal a distal del PAMC < 0,50)	Ausente (razón de amplitud proximal a distal del PAMC > 0,50)
Dispersión temporal	Anormal (razón de la duración proximal-distal del PAMC negativo < 0,75 o duración del PAMC negativo distal > 9 m/segundo)	Normal (razón de la duración proximal-distal del PAMC negativo > 0,75 o duración del PAMC negativo distal < 9 m/segundo)
Prolongación de la latencia distal	Moderado a severa (> 125 % LSN)	Normal a ligera (< 125 % LIN)
Lentitud de la velocidad de conducción	Moderada a severa (< 75 % LIN)	Normal a ligera (> 75 % LIN)
Latencia de la onda F	Prolongación moderada a severa (> 125 % LSN); ausencia en casos graves	Prolongación normal a ligera (< 125 % LSN)
Desnervación en la EMG de aguja	Ligera a moderada	Ligera a severa
Causas principales	Alcohólico-nutricional típica, uremia, diabetes mellitus, porfiria, amiloidosis, conectivopatía, tirosinemia, dapsona, alcohol, vincristina, arsénico, plomo, mercurio, enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, síndrome de Sjögren, paraneoplásico	Neuropatía desmielinizante inflamatoria aguda y crónica, neuropatía motora multifocal, difteria, leucodistrofia metacromática, enfermedad de Krabbe, enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, inhalación de n-hexano e intoxicación por arsénico

LSN: límite superior de lo normal; LIN: límite inferior de lo normal. En una polineuropatía desmielinizante se presentan los criterios de desmielinización en tres nervios (al menos dos motores y uno sensitivo).
Gutmann, L., G.V. Pawar (2000): An approach to electrodiagnosis of peripheral neuropathies. *Semin Neurol*;25:160-7.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

(potenciales de desnervación con potenciales satélites, PUM nacientes o PUM polifásicos con reclutamiento tardío), ausencia de desnervación y reinervación activa (ausencia de potenciales de desnervación con PUM ausente, o PUM normal pero disminuidos y con patrón de interferencia incompleto), o ausencia de desnervación y reinervación completa (ausencia de potenciales de desnervación, PUM polifásicos, con amplitud y duración aumentada, disminuidos en número, frecuencia de reclutamiento mayor que 20 Hz y patrón de interferencia incompleto).

Polineuropatía periférica desmielinizante

Para el diagnóstico electrofisiológico, según un reporte del comité de expertos de la Academia Americana de Neurología, debe presentarse al menos tres de los criterios siguientes:

- Reducción marcada de la velocidad de conducción (< 80 % del límite inferior de normalidad (LIN) si la amplitud del PAMC > 80 % del LIN; o < 70 % del LIN si la amplitud del PAMC < 80 % del LIN) en dos o más nervios.
- Latencias distales prolongadas (latencia > 125 % del límite superior de normalidad (LSN) si amplitud > 80 % del LIN; o latencia > 150 % del LSN si amplitud < 80 % del LIN) en más de dos nervios.
- Aumento de las latencias mínimas de las ondas F (latencia > 120 % del LSN si la amplitud es > 80 % del LIN; latencia > 150 % del LIN si la amplitud es < 80 % del LIN) o ausencia de la onda F (con 10-15 ensayos) en dos o más nervios.
- Bloqueo parcial de la conducción o dispersión temporal anormal en al menos un nervio motor

Además, dichos expertos consideran como hallazgos de soporte adicionales la velocidad de conducción sensitiva < 80 % del LIN, y la ausencia del reflejo H.

La desmielinización es, con frecuencia, diagnosticada a partir de la disminución de las velocidades de conducción; sin embargo, la lentitud en la conducción puede también resultar de la degeneración axonal debido a la pérdida de las fibras largas mielinizadas, los criterios investigativos para el diagnóstico de la desmielinización primaria requieren que la disminución sea proporcionalmente mayor que la que ocurre como consecuencia de la degeneración axonal aislada. En la esclerosis lateral amiotrófica raramente las velocidades de conducción nerviosa caen por debajo de 80% del LIN, y las latencias distales y ondas F raramente exceden 1,25 veces el LSN.

Es amplio el número de criterios publicados para definir los parámetros de conducción nerviosa indicativos de una polineuropatía periférica desmielinizante. Estos difieren en el grado de disminución de la velocidad de conducción, el número de anormalidades requeridas, y la definición de bloqueo de la conducción. Por esta razón, un método práctico se basa en valores prefijados de anormalidades en la velocidad de conducción nerviosa. Las velocidades de conducción de las fibras motoras, acorde con su diámetro, oscilan entre 30-70 m/segundo en los brazos y 25-60 m/segundo en las piernas. Cuando las velocidades son menores de 30 m/segundo en los brazos o 25 m/segundo en las piernas es aparente una lesión desmielinizante. En los valores entre 30-40 m/segundo se requiere de la comparación con la amplitud para determinar si la manifestación es secundaria a una lesión desmielinizante o axonal. Con una amplitud menor es más probable que la lesión axonal tenga una función significativa.

Las neuropatías mixtas axonales y desmielinizantes evolucionan con reducción del potencial de acción (motor complejo y sensitivo) y de las velocidades de conducción en las extremidades inferiores por debajo de lo esperado para un patrón desmielinizante. Las causas más comunes son la diabetes mellitus y la uremia.

Un caso extremo de lentitud de la conducción nerviosa es el bloqueo focal de la conducción. Para determinar este signo se requiere la estimulación de un nervio motor en sitios múltiples a lo largo de su trayectoria; la intensidad del estímulo debe ser supramáximo para asegurar la activación completa de las fibras nerviosas. Las regiones a examinar incluyen: nervio peroneo entre la cabeza de la fíbula y el tobillo; nervio mediano entre la muñeca y el codo, y nervio ulnar entre la muñeca y el codo. A partir de los datos obtenidos se clasifica como:

- Bloqueo de la conducción completo. Ocurre cuando la desmielinización segmentaria afecta todas las fibras del nervio motor o sensitivo evaluadas y no se evocan potenciales evocados proximalmente pero si distalmente al segmento.
- Bloqueo de la conducción incompleto. Aparece cuando la desmielinización segmentaria no afecta todos los axones del nervio motor y sensitivo evaluados. Se obtiene el potencial evocado por estimulación proximal y distal, pero la amplitud del potencial evocado proximal es menor que 20 % que la amplitud del potencial evocado distal y existe menos de 15 % de cambio en la duración del potencial evocado entre la estimulación proximal y distal.

Con criterios más estrictos se califica como bloqueo parcial la reducción de 40 % de la amplitud a una distancia

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Tabla 10.6. Criterios electrodiagnósticos para distinguir el bloqueo focal de la conducción de la dispersión temporal anormal en los nervios motores

	Amplitud del pico negativo del PAMC	*Área del pico negativo del PAMC*	*Duración del pico negativo del PAMC*
Bloqueo de la conducción	< 50 %	< 50 %	≤ 30 %
Bloqueo de la conducción o dispersión temporal anormal	< 50 %	< 50 %	> 30 %
Dispersión temporal anormal	< 50 %	> 50 %	> 30 %

Los valores porcentuales representan las medidas del PAMC proximal en relación con las medidas del PAMC distal
Gutmann, L., G.V. Pawar (2000): An approach to electrodiagnosis of peripheral neuropathies. *Semin Neurol*;25:160-7.

corta (2-4 cm), o 50 % a distancias largas; con la excepción del nervio tibial porque es difícil estimular todas sus fibras y se espera observar una caída en la amplitud. La dispersión temporal se puede definir como más de 15 % de cambio en la duración entre la estimulación proximal y distal (Tabla 10.6). Es importante excluir que la caída no se debe a atrapamiento del nervio en sitios comunes (síndrome del túnel del carpo y neuropatía cubital).

El bloqueo de la conducción es característico de las neuropatías desmielinizantes inmunitarias adquiridas, y es distintivo de la neuropatía motora multifocal con bloqueo de la conducción (Fig. 10.7 y 10.8).

En la práctica muchos pacientes con CIDP no cumplen ninguno de los criterios electrofisiológicos del comité de expertos norteamericano por las siguientes razones:

- Existen enfermos que tienen menos de 40% de reducción en las velocidades de conducción nerviosa.
- Las ondas F pueden ser normales ante una desmielinización menos severa con indemnidad de bastantes fibras mielinizadas grandes.
- Los estudios de estimulación nerviosa proximal pueden identificar las lesiones desmielinizantes que no se detectan por otras técnicas.
- La afectación preferencial de las fibras sensitivas grandes que ocurre en la CIDP tiene hallazgos electrofisiológicos usualmente similares a los observados en las neuropatías axonales.

Por lo tanto, según N. Latov la posibilidad de una CIDP y la necesidad de un ensayo terapéutico con esteroides se indica por la presencia de neuropatía periférica, motora o sensitiva, progresiva en más de 2 meses, no explicable por otras causas conocidas y alguno de los siguientes: cambios electrofisiológicos consistentes con desmielinización; cambios patológicos en los nervios sensitivos típicos de desmielinización o pérdida de los axones mielínicos grandes; pérdida preferente de las modalidades de las fibras grandes sensitivas en pacientes con neuropatía sensitiva, sin datos de ganglioneuritis. Otros hallazgos sugeridos para soportar el diagnóstico son la ausencia o reducción de los reflejos miotáticos y la hiperproteinorraquia en LCR.

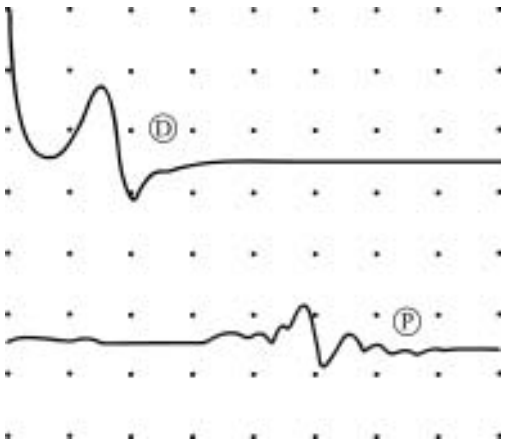


Fig. 10.7. Esquema de la neuroconducción del bloqueo de la conducción con dispersión temporal. La velocidad de barrido es de 5 milisegundos/división y la sensibilidad es de 1 mV/división. Cuando el potencial de acción compuesto motor de la estimulación distal (D) es comparado con el de la estimulación proximal (P), se constata una caída de más de 50 % de la amplitud. La duración de la onda se incrementa, al igual que la complejidad. Estos hallazgos sugieren desmielinización de los nervios entre los sitios de estimulación, con bloqueo de la conducción en la mayoría de los axones motores. También existe incremento de la variabilidad en el rango de los tiempos de conducción axonal causando un incremento de la duración de la onda (dispersión temporal).

Síndrome del túnel del carpo

En el síndrome de atrapamiento del nervio mediano en el túnel del carpo la neurofisiología es, en particular útil para el diagnóstico diferencial y en presencia de enfermedad coexistente. Usualmente se consideran como anormales los resultados siguientes (con control

booksmedicos.org

booksmedicos.org

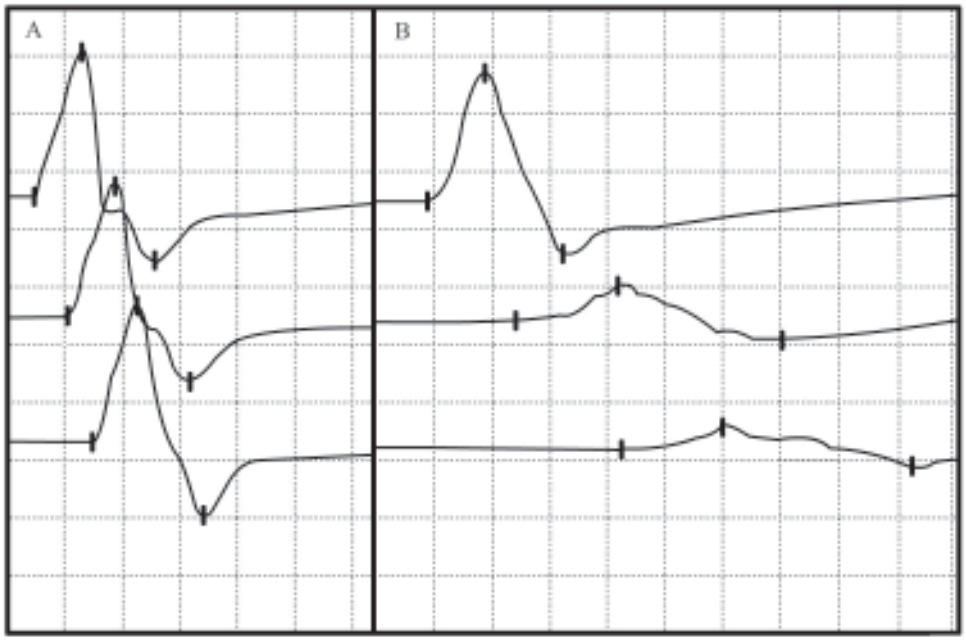


Fig. 10.8. Esquema del registro del PAMC después de la estimulación en la muñeca, codo y por encima del codo. A. Ondas con velocidad de conducción normal. B. Reducción de la amplitud del PAMC proximal e irregularidades en la forma de la onda debido a dispersión temporal anormal (PDIC).

de la edad del paciente y temperatura de la extremidad): una latencia absoluta sensorial de más de 3,7 milisegundos; una diferencia de 0,4 milisegundos o más entre los valores obtenidos para el nervio mediano y aquellos obtenidos para el nervio radial o lunar; una latencia de conducción motora de más de 4,0 milisegundos y un cambio incremental de 0,4 milisegundos en el estudio sensorial seriado palmar con el uso de mediciones hechas a distancias estándares.

Dado el mínimo esfuerzo que se requiere, no se debe limitar el examen a la mano sintomática; además, esto permite la detección de diferencias entre ambos lados y de una neuropatía subclínica en el lado asintomático. La amplitud baja de la respuesta distal de un nervio comparado con la respuesta proximal puede deberse a estimulación submáxima en el sitio distal o una inervación anómala.

En ocasiones, el estudio brinda un falso negativo y se precisa de la investigación de un trastorno alternativo (radiculopatía C6-C7, síndrome de la salida torácica, infarto talámico).

Reflejo H y onda F

Permiten estudiar, de manera directa, las raíces nerviosas y segmentos de los nervios periféricos que se hallan muy cerca de la médula espinal.

Reflejo H

Se considera que es el PAMC resultante de la activación eléctrica aferente de un arco reflejo monosináptico. La vía aferente involucra la activación eléctrica de fibras nerviosas aferentes grandes (tipo Ia) originadas en el músculo. Después de entrar en el asta dorsal de la médula espinal, las aferencias hacen sinapsis con las neuronas motoras *alfa* que inervan al músculo. Estas neuronas del asta ventral transmiten los estímulos por las fibras motoras hacia el músculo. El arco reflejo completo es mediado por una conducción neural sensitiva ortodrómica y motora ortodrómica. Así constituye la representación electrofisiológica del reflejo muscular clínico.

El reflejo se produce por la estimulación submáxima de los nervios sensorimotores mixtos (insuficiente para producir una respuesta motora directa) que ocasiona una contracción muscular (onda H) después de una latencia mayor que la ocurrida por la respuesta motora directa. Por lo general se registra con facilidad en los músculos gastrocnemio-sóleo después de estimular el nervio tibial a nivel de la fosa poplítea con un estímulo de larga duración e intensidad subumbral para la estimulación nerviosa motora. También el reflejo puede obtenerse en el músculo flexor del carpo radial.

La intensidad de la estimulación se inicia a nivel de cero. A medida que la intensidad del estímulo se aumenta lentamente, el reflejo H se observa primero con una

booksmedicos.org

booksmedicos.org

amplitud pequeña y una duración de aproximadamente 30 milisegundos. El incremento progresivo del estímulo causa una mayor amplitud del reflejo H. La magnitud del reflejo H usualmente alcanza su pico a nivel o previamente a la observación del PAMC directo o la respuesta M de los músculos gastrocnemio-sóleo. Con el aumento subsiguiente de la intensidad del estímulo resulta en una disminución de la amplitud del reflejo H. al llegar la respuesta M al máximo y no ocurrir aumento de su amplitud, el reflejo H se sustituye por la onda F. Se sugiere que la duración del estímulo oscile entre 0,5-1 milisegundos.

La magnitud del reflejo H puede variar acorde con la corriente aplicada al nervio, razón de fibras aferentes/fibras motoras activadas, diferencias interpersonales en las influencias facilitatorias suprasegmentarias, y el nivel de contracción muscular. El reflejo se facilita con la contracción de los músculos agonistas y con la maniobra de Jendrassik. También ocurre una potenciación significativa con la estimulación postetánica probablemente por una facilitación postetánica.

En la práctica clínica se utiliza para evaluar el estado del sistema nervioso periférico con respecto a la conducción nerviosa periférica proximal y el diagnóstico de un posible atrapamiento de raíces nerviosas (radiculopatía S1 y neuropatías relacionadas); además, permite examinar las interacciones complejas de las influencias facilitatorias e inhibitorias sobre el arco reflejo bineuronal implicado en el reflejo H.

Respuesta onda F

Deriva del inglés *foot* porque inicialmente se observó como una respuesta motora pequeña y tardía que ocurre después del PAMC evocado de los músculos del pie con inervación peroneal. Se considera como el potencial de acción que puede evocarse en cualquier músculo ante un estímulo antidrómico de las fibras motoras que activa pocas células del asta ventral y genera una respuesta ortodrómica.

Para observar la onda F el amplificador debe estar en un rango aproximado de 100-200 µV/división. El registro es más fácil en los músculos intrínsecos pequeños de la mano y del pie (abductor breve del pulgar, abductor digital mínimo, extensor corto de los dedos, abductor del dedo grande del pie). El ritmo de estimulación óptimo del nervio es de 1 Hz o menos.

El parámetro básico utilizado es la latencia de la onda F. Dado que la latencia de la onda F varía entre los estímulos es recomendable el registro de 10-20 ondas por sitio de estimulación. Para las latencias reportadas, el nervio mediano y ulnar se estimulan en un sitio proximal al surco distal de la muñeca, mientras que el nervio tibial se activa posterior al borde superior del maléolo medial y el nervio peroneo justamente por encima del tobillo.

En la neuropatía desmielinizante la latencia de la onda F aumenta al menos 120 % del límite superior normal (Tabla 10.7). Este parámetro se utiliza frecuentemente en la valoración de neuropatías proximales (como el síndrome de Guillain-Barré) y en las plexopatías. En el síndrome de Guillain-Barré puede ocurrir una reducción o ausencia de las ondas F debido a un bloqueo significativo de la propagación del potencial de acción por la raíz espinal. Esta última anormalidad puede ser el único hallazgo precoz en algunos pacientes con el trastorno.

Reflejo de parpadeo

Se estimula el nervio supraorbitario o infraorbitario por vía transcutánea y se registra con electrodos de superficie el cierre reflejo de ambos músculos orbiculares de los ojos. Se observan descargas del EMG: la primera

Tabla 10.7. Datos normativos de estudios de ondas F y el reflejo H

Sitio de estimulación para ondas F	*Límite superior de la latencia media*	*Límite superior de la diferencia media (milisegundos)*	*Límite inferior de la Vm (m/segundos) (LD-LI)*
Muñeca-n. mediano	31	2,3	56
Muñeca-n. cubital	32	2,0	55
Tobillo-n. peroneo	56	3,1	43
Tobillo-n. tibial	58	3,6	44

Sitio de registro para reflejo H	*Amplitud (mV) media (1 DS)*	*Latencia (milisegundos) media (límite superior)*	*Diferencia (LD-LI) media (límite superior)*
Músculo sóleo	2,4 (1,4)	29,5 (35)	0,6 (1,4)

D (distancia desde el sitio de estimulación hasta las apófisis espinosas C7 o T12); DS significa derivación estándar.
Tomado de: Kimura, J. (1989): *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: Principles and practice* 2 ed, Philadelphia: FA Davis.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

(R1) aparece ipsolateralmente a los 10 milisegundos después del estímulo, y la segunda (R2) del mismo modo entre los 25-40 milisegundos y a nivel contralateral hasta 5 milisegundos más tarde.

El desencadenamiento del reflejo de parpadeo examina la integridad del tracto trigeminal aferente mediante el nervio supraorbitario, la vía facial eferente al músculo orbicular de los ojos, y las interneuronas del puente (R1) y la parte caudal del bulbo raquídeo (relacionadas con R2 bilateral mayoritariamente). Es posible evocar el reflejo de parpadeo con la excitación de los nervios infraorbital y mental, pero su valoración es menos consistente en comparación con el nervio supraorbitario.

La respuesta R1 y R2 son relativamente pequeñas y requieren de una sensibilidad de 50-200μV/división. El retraso de R2 demanda de una velocidad de barrido de 10 milisegundos/división. La intensidad del estímulo se aumenta lentamente hasta que se obtiene la respuesta R1 y R2, de manera estable, reproducible y máxima. Se recomienda evocar un mínimo de 8-10 respuestas para realizar la medición. Para minimizar los artefactos producidos por los estímulos faciales previamente se deben retirar los maquillajes, cremas y sudor

Con la valoración de la presencia, ausencia o retraso de los componentes del reflejo de parpadeo es posible localizar la lesión en el sitio presumido (Tabla 10.8). También se puede combinar la información de los nervios faciales y trigéminos para obtener una razón óptima de latencias del músculo orbicular ocular. La respuesta facial indirecta a través de la excitación del nervio supraorbital (R1 o R) se divide por la latencia del nervio facial obtenida con la estimulación directa para arribar a la razón R/D. Una lesión del trigémino se presenta cuando R/D es superior a los límites normales porque R1 está prolongado y D es normal. En contraste, la lesión del facial se indica con un R/D inferior al rango normal por prolongación de los valores de D.

La valoración del reflejo de parpadeo es útil en la parálisis de Bell, ya que si se preservan ambos componentes indica un pronóstico excelente. También contribuye al diagnóstico de tumores del ángulo pontocerebeloso, la esclerosis múltiple, el hemiespasmo facial, y en la neuropatía trigeminal.

Electromiografía

Se refiere al registro extracelular de la actividad bioeléctrica del músculo. El registro se realiza mediante electrodos de aguja monopolares o bipolares concéntricos, que se insertan en el cuerpo del músculo. Los electrodos de aguja deben estar estériles (por lo general, por proceso de autoclave y soluciones químicas desinfectantes), se manipulan con guantes y previo a su inserción se limpia la piel del paciente. El paciente debe permanecer despierto y asegurar una temperatura adecuada de la extremidad a examinar.

Por lo general la EMG se indica en las miopatías y en las enfermedades de la neurona motora. En las radiculopatías es útil cuando existen síntomas motores. Al menos un músculo de cada raíz y de cada nervio

Tabla 10.8. Datos normativos del reflejo de parpadeo

	Latencia (milisegundos)	*oltaje (mV)*
R1 ipsolateral	10,6 ± 0,8; < 13,1	0,38 ± 0,23
R2 ipsolateral	31,3 ± 3,33; < 41,0	0,53 ± 0,24
R2 contralateral	31,6 ± 3,78; < 43,0	0,49 ± 0,24
L/R; R1	1,2	
L/R:S; R2	5,0	
L/L:R/R; R2	8,0	
R/D	2,6-4,6	

L/R, diferencia izquierda-derecha para las latencias cortas R1; L/R:S, diferencia de las respuestas R2 obtenidas simultáneamente para un estímulo particular; L/L:R/R, diferencias R2 para el mismo lado obtenido con la estimulación del lado opuesto; R/D, R1 dividido por la respuesta directa del nervio facial.
Tomado de: Kimura, J. (1989):*Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: Principles and practice.* 2 ed, Philadelphia: FA Davis.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

periférico deben examinarse. Cuando existen anormalidades se aplica el examen de otros músculos, que a través de nervios periféricos diferentes, tienen la misma inervación radicular; no obstante, la ausencia de signos en los músculos paraespinales puede indicar una plexopatía parcial.

En las afecciones neuromusculares generalizadas se recomienda explorar como mínimo dos músculos proximales (deltoides, bíceps, vasto lateral o semimembranoso) y dos distales (primer interóseo dorsal, aductor del pulgar, extensor del dedo grande, tibial anterior) en la extremidad superior derecha y la extremidad inferior izquierda. Así no se traumatizan las otras extremidades para una posible biopsia de músculo. Se debe valorar el riesgo-beneficio al indicar el estudio en los pacientes con trastornos de la coagulación o valvulopatías.

Valoración diagnóstica

La actividad eléctrica de los diversos músculos se registra en reposo y durante la contracción activa ligera y máxima. A partir de los datos de la actividad muscular se diferencian los procesos miopáticos y neuropáticos (Tabla 10.9).

Durante el reposo se examinan de 2 a 4 sitios en el músculo y se valora el tipo de actividad de inserción y espontánea. El músculo normal es eléctricamente silente, pero el movimiento perpendicular de inserción del electrodo de aguja en un músculo origina usualmente breves descargas de actividades eléctricas, de manera variable, que se denomina actividad de inserción. En algunos jóvenes sanos puede hallarse actividad insercional prolongada con normalidad de los parámetros restantes del EMG.

La ubicación correcta del electrodo de aguja se constata con la activación selectiva del músculo y la identificación de los PUM con un rápido tiempo de ascenso (< 500 milisegundos). Al evaluar la actividad contráctil se examinan solamente los PUM con pendiente de 500 µ-segundos o menos. Se describen el reclutamiento, la duración, el número de fases (*turns*) y la amplitud de los PUM. Como mínimo se examinan 20 PUM por cada músculo.

Las principales actividades espontáneas anormales son:

- Potenciales de fibrilación y ondas puntiagudas positivas (Fig. 10.9). La fibrilación es la contracción espontánea de cada fibra muscular desnervada a su propio ritmo y sin relación con la actividad de las fibras vecinas. Los potenciales de fibrilación se agrupan al azar, son breves difásicos y raramente trifásicos, con una duración de 1-5 milisegundos, frecuencia entre 2-20 Hz, y una amplitud que rara vez excede 100 µV. Originan un sonido agudo en crescendo o decrescendo. Las ondas puntiagudas positivas solo se distinguen de

Tabla 10.9. Patrones EMG en los procesos neurógenos y miopáticos

Patrones	*Neuropático primario*	*Miopático primario*
Fisiopatología	Desnervación parcial activa con reinervación activa, ya sea por colaterales de los axones indemnes o por regeneración del axón	Degeneración con disminución del número y del diámetro de fibras musculares con sustitución grasa
Potenciales de fibrilación, ondas positivas y descargas de alta frecuencia	Si. Muchos en la esclerosis lateral amiotrófica, pocos en la poliomielitis y siringomielia	No en las formas crónicas, excepto en la polimiositis y distrofia de Duchenne. Ocurren descargas miotónicas en distrofia miotónica o glucogenosis
PUM	Disminuye el número al inicio, luego se añade aumento de la amplitud (el mayor que 6 mV se denomina PUM gigante), una duración ≥ 20 % respecto a la media, y polifasia. Los PUM nacientes (baja amplitud, alta duración y dispersión temporal) indican axonotmesis con regeneración del axón	Disminuye la amplitud y duración media, aumenta la polifasia
Reclutamiento de unidad motora	Tardío, con frecuencia de reclutamiento mayor que 20 Hz y patrón de interferencia aislado (disminuye reclutamiento y no se obtiene el patrón completo). Pueden existir potenciales satélites (amplitud menor que el PUM precedente lo que indica axonotmesis con reinervación colateral)	Patrón completo de interferencia (interferencial), pero de amplitud menor. Cuando es severa la afectación ocurre reclutamiento incrementado (reclutamiento desproporcionado en relación con la tensión generada que origina un sonido crujiente de tono alto)

booksmedicos.org

booksmedicos.org

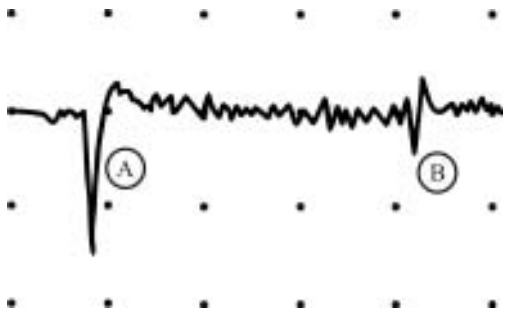


Fig. 10.9. Esquema de la actividad espontánea en la EMG. Onda aguda positiva ((A) por convención la deflexión positiva es hacia abajo), y una fibrilación trifásica pequeña (B). Estos hallazgos sugieren desnervación activa con despolarización espontánea de las fibras musculares aisladas desnervadas.

la fibrilación en su forma. Usualmente aparecen a las 2-3 semanas de una lesión nerviosa, pero pueden ocurrir también en distrofias y miositis. Desaparecen solamente cuando las fibras se han reinervado por completo o se atrofia, lo cual comienza entre los 3-6 meses y se hace irreversible entre los 18-20 meses después del comienzo de la neurotmesis.

- Potenciales de fasciculación. Una fasciculación es una contracción espontánea o involuntaria de una unidad motora o parte de esta; usualmente producen ondulaciones debajo de la piel pero no mueven la articulación. El potencial de fasciculación tiene 2-5 fases, una duración de 5-15 milisegundos, y una amplitud de varios milivoltios. Demuestran la irritabilidad de la fibra nerviosa como resultado de la reinervación que sigue al daño de la neurona motora.

Al valorar la actividad muscular es necesario diferenciar entre la pérdida de las unidades motoras voluntarias y la falta de esfuerzo debido a miedo o dolor Con el enfriamiento focal los potenciales de fibrilación y fasciculación pueden reducirse o desaparecer en las enfermedades de la neurona motora.

La miotonía se presenta como descargas repetitivas de alta frecuencia, por lo general, con ondas positivas agudas. Ocurren en vaivén haciendo que el monitor de audio emita un ruido en avión de bombardeo en picada. Se desencadenan mecánicamente mediante la percusión del músculo o el movimiento del electrodo de aguja, o mediante la contracción voluntaria o la estimulación eléctrica del músculo por su nervio motorComo causas deben considerarse: distrofia miotónica, miotonía congénita, paramiotonía y parálisis periódica hiperpotasémica, polimiositis, déficit de maltasa ácida, miopatía secundaria a estatinas y clofibrato. Las descargas miotónicas focales asociada con otros signos pueden observarse en la desnervación crónica.

Con la contracción activa ligera se observan los PUM que representan la sumación de los potenciales de acción muscular de las fibras musculares inervadas por una sola motoneurona A-*alfa* registrados extracelularmente. En mayores de 5 años los PUM predominantes son trifásicos (80 %), con voltaje entre 250-5 000µV, y duración entre 5-10 milisegundos. Los PUM polifásicos

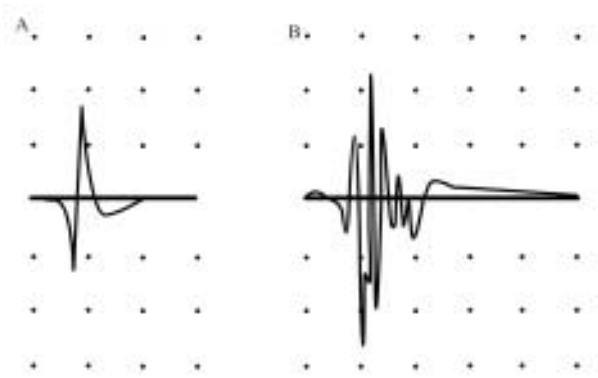


Fig. 10.10. Esquema del PUM en la EMGA. Patrón normal. La velocidad de barrido es 10 milisegundos/división, y la sensibilidad es 500 mV/división. La amplitud de la onda es 1,5 mV su duración es 15 milisegundos, y su morfología es normal. B. Patrón neurogénico. La velocidad de barrido es de 5 milisegundos/división, y la sensibilidad es de 2 mV/división. La alta amplitud de 10 mV, la duración prolongada de 25 milisegundos, y la complejidad incrementada (más de 10 ondas) indica una reinervación colateral sustancial y denotan lesión axonal motora crónica.

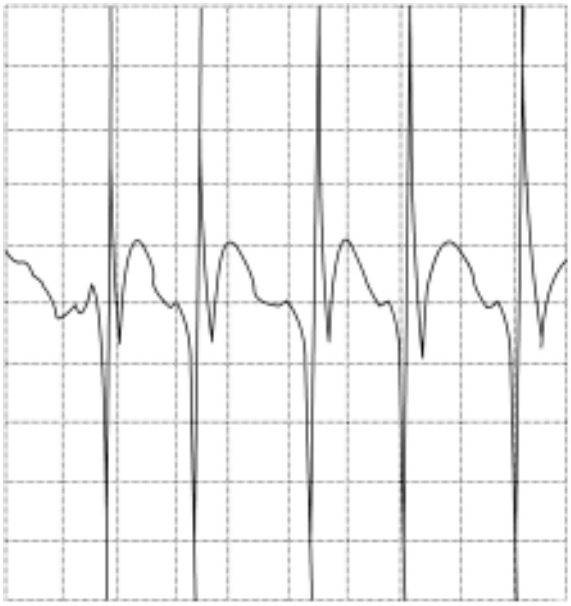


Fig. 10.11. Esquema de EMG de aguja en una neuropatía crónica con severa reducción del reclutamiento, alta amplitud y número normal de fases (10 ms/división y 500 mV/división).

booksmedicos.org

booksmedicos.org

(compuestos por más de cuatro fases) de duración normal constituyen hasta 10 % de los PUM del músculo normal. Al aumentar la fuerza de contracción muscular la frecuencia de descarga de la motoneurona A-*alfa* se incrementa, y al alcanzar la frecuencia de reclutamiento (entre 10-20 Hz) comienzan a descargar otras motoneuronas *alfa*. Cuando se logra la fuerza mayor de contracción voluntaria el reclutamiento llega al máximo y los PUM individuales no pueden distinguirse durante la contracción voluntaria máxima (patrón de interferencia completa) (Figs. 10.10 y 10.11).

Prueba de estimulación nerviosa repetitiva. Prueba de Jolly

La estimulación nerviosa repetitiva es la prueba más común de la transmisión neuromuscular. En esta técnica se estimula supramáximamente un nervio periférico y se registra el PAMC muscular. El registro se realiza con un electrodo de superficie colocado sobre el punto motor del músculo y el electrodo de referencia se coloca en un punto distal donde se obtenga una actividad eléctrica mínima (usualmente el tendón o una prominencia ósea).

En la práctica se aplica un tren de 5-10 estímulos a una frecuencia de 2-3 Hz. Este ritmo es efectivo porque normalmente resulta en una disminución secuencial en la progresión de la liberación del acetilcolina por la terminal nerviosa. El decrecimiento se define como el porciento de cambio entre la amplitud del área del potencial más bajo (usualmente el cuarto) comparado con el primer potencial. Una disminución mayor que 10 % se considera anormal e indica fracaso de una proporción de las uniones neuromusculares que se estimulan.

En la miastenia grave el PAMC inicial producido por la estimulación eléctrica está ligeramente reducido o es normal. El patrón típico observado con la estimulación nerviosa repetitiva a 2-3 Hz en dicha enfermedad consiste en un decrecimiento progresivo del PAMC desde la segunda hasta la cuarta o quinta respuesta con cierta recuperación del tamaño inicial durante las respuestas subsiguientes (patrón en forma de U). Usualmente la amplitud de los potenciales disminuye 25 %o más (pero no hasta 0) y luego puede incrementarse en cierto grado después de 4-5 estímulos ulteriores. Esto se debe a que algunas fibras musculares fallan en responder probablemente porque el impulso nervioso no se transmite por los mismos puntos de ramificación en el axón principal (Fig. 10.12).

Pueden ocurrir respuestas similares con decrecimientos menores en la esclerosis lateral amiotrófica,

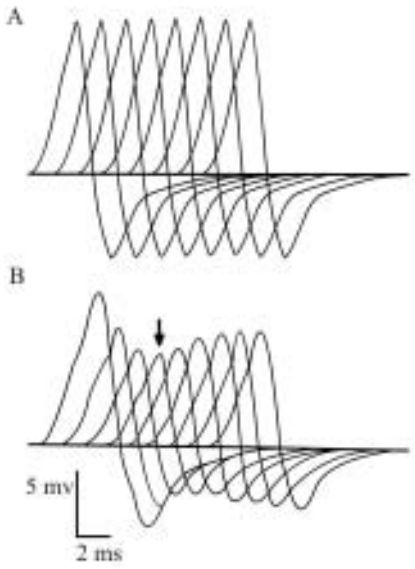


Fig. 10.12. Esquema del trazado de estimulación nerviosa repetitiva en un paciente normal (A) y en un paciente con Miastenia grave (B) donde se muestra la respuesta decreciente clásica.

poliomielitis y otras enfermedades de la unidad motora o el nervio motor. Teniendo en cuenta que el criterio de anormalidad puede variar entre los laboratorios, deben considerarse los aspectos siguientes para aumentar la precisión del diagnóstico de miastenia grave:

- Reproducibilidad. El mismo decrecimiento debe lograrse al repetir el examen luego de un periodo de reposo superior a 30 s. Frecuentemente es más preciso el decrecimiento promedio de tres pruebas. La gran variabilidad de las mediciones entre diferentes estimulaciones indica una mala calidad técnica o una relajación muscular incompleta.
- Patrón con artefactos. El movimiento de algún electrodo o del propio músculo puede producir patrones irregulares de cambios en el tamaño y configuración del PAMC. Un decrecimiento progresivo de todas las respuestas ocurre por movimiento, especialmente del electrodo estimulante alejándose del nervio. Estos patrones no son los esperados en una enfermedad de la unión neuromuscular. La estabilización de los electrodos y las articulaciones disminuyen los artefactos.
- Temperatura muscular. El enfriamiento realza la transmisión neuromuscular y hace menos prominente la respuesta decreciente con la estimulación nerviosa repetitiva. Los músculos de la mano o el pie deben calentarse al menos a 36 °C para garantizar la mayor sensibilidad diagnóstica.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

– Medicamentos anticolinesterásicos. Pueden ocultar el decrecimiento y deben suspenderse al menos 12 h antes de la prueba y tener precaución en los pacientes muy dependientes de estos medicamentos. Un dato confirmatorio válido de miastenia grave es la desaparición de la respuesta decreciente mediante la neostigmina o edrofonio.

La sensibilidad del procedimiento aumenta si antes se ejercita el músculo a examinar (maniobra de provocación). La activación voluntaria del músculo examinado mediante contracción sostenida durante más de 30-60 s frecuentemente produce un patrón característico en los pacientes con enfermedades postsinápticas como la miastenia grave. Inmediatamente después de la activación del músculo puede ocurrir un modesto incremento en el tamaño del PAMC basal (reparación del decrecimiento). Luego de 2-5 min puede ocurrir un empeoramiento de la respuesta decreciente comparada con los valores preejercicio (agotamiento posactivación). En algunos músculos, especialmente en la enfermedad ligera, el decrecimiento anormal puede observarse solamente durante el agotamiento posactivación.

Es importante que el decrecimiento aparezca en más de un nervio porque pueden ocurrir reducciones ligeras en algunas neuropatías (en el síndrome del túnel del carpo). Usualmente se examinan el nervio accesorio en el triángulo posterior del cuello y el músculo trapecio, el nervio cubital y el músculo hipotenar, el nervio mediano en la muñeca y el músculo tenar, y el nervio facial y el músculo orbicular de los ojos. Los nervios cubital, mediano y musculocutáneo son útiles en los pacientes con síntomas prominentes en las extremidades. Cuando las manifestaciones se limitan a los músculos oculares o bulbares puede ser normal el estudio de las extremidades. El rendimiento aumenta al examinar los músculos faciales o maseteros, particularmente en la forma ocular u oculobulbar. El examen también puede incluir los músculos proximales en las extremidades.

La mayoría de las veces es suficiente la estimulación repetitiva a 2-3 Hz, especialmente antes o después del ejercicio. Las frecuencias rápidas de estimulación (>10 Hz) en los pacientes con enfermedad de la unión neuromuscular pueden producir un incremento de la amplitud del PAMC debido a la liberación de acetilcolina facilitada por la acumulación de calcio en la terminal nerviosa (facilitación postetánica).

La estimulación repetitiva a 50 Hz se emplea cuando se sospechan alteraciones presinápticas de la transmisión neuromuscular. En el síndrome miasténico presináptico de Lambert-Eaton, a menudo relacionado con el carcinoma de células avenulares del pulmón, se presenta, típicamente, un tipo diferente de déficit de la transmisión neuromuscular. Durante la estimulación tetánica (estimulación repetitiva del nervio entre 20-50 Hz) los potenciales de acción musculares, que son pequeños o casi ausentes con el primer estímulo, aumentan en voltaje con cada respuesta sucesiva hasta que se alcanza una amplitud casi normal. El ejercicio durante 10 s previo al examen del músculo ocasiona una facilitación postetánica similar.

Electromiografía de fibra única

Este procedimiento aumenta la sensibilidad del registro EMG al utilizar un electrodo con una pequeña superficie de registro (idealmente 25µm), y un filtro de bajas frecuencias en 500 Hz o más. Así se registran los potenciales de acción de una sola fibra muscular y típicamente se usa para medir la densidad de la fibra y el *jitter* (inestabilidad o nerviosismo) neuromuscular

La densidad de la fibra es un índice del número y la distribución de las fibras musculares dentro de una unidad motora. Para calcular la densidad de fibras de un músculo deben realizarse al menos 20 registros en diferentes zonas del mismo. La densidad de fibras esa aumentada usualmente en los procesos neurógenos, teniendo en los crónicos del asta espinal anterior un valor mayor que 3.

Un incremento en la magnitud del *jitter* es el signo electrofisiológico más sensible de un déficit en la transmisión neuromuscular. Cuando el déficiten la transmisión neuromuscular es más severo fallan ciertos impulsos nerviosos para evocar los potenciales de acción. El registro demuestra esto como la ausencia intermitente de uno o varios potenciales de acción de la fibra muscular aislada en las estimulaciones consecutivas.

Los estudios pueden efectuarse durante la activación voluntaria ligera del músculo bajo estudio o con microestimulación axonal. Las mediciones del *jitter* ejecutadas durante la activación voluntaria del músculo son menos susceptibles a las dificultades técnicas, pero dependen más de la cooperación del paciente. Durante la contracción mínima del músculo bajo estudio el examinador coloca el electrodo para registrar dos o más potenciales de acción ligados en el tiempo. Una posición de registro constante se mantiene hasta que se registra un mínimo de 50 descargas. Deben valorarse al

booksmedicos.org

booksmedicos.org

menos 20 pares de potenciales de áreas diferentes en el músculo. El *jitter* es medido como la variación del intervalo de tiempo entre dos potenciales de acción en el par (intervalo interpotencial) y representa el *jitter* combinado en dos o más placas nerviosas terminales.

En los estudios del *jitter* con microestimulación axonal se registran los potenciales de acción de una fibra muscular única durante la estimulación de las fibras nerviosas motoras con una aguja monopolar insertada cerca del nervio. El intervalo estímulo-respuesta se determina para series de 50-100 estimulaciones y la variabilidad de estos intervalos es una medida del *jitter* en una placa terminal aislada. Esta técnica es susceptible de ciertos errores, pero resulta útil cuando el paciente no puede sostener la contracción muscular.

El *jitter* es mayor en los músculos débiles, pero usualmente está aumentado también en los músculos normales. En un músculo como el extensor común de los dedos la variación promedio no debe ser mayor que 34 milisegundos.

La prueba es útil para el diagnóstico de la miastenia grave. Sin embargo, con el aumento de la sensibilidad de la prueba ocurre una reducción de la especificidad. El *jitter* puede aumentar en las enfermedades primarias del nervio o músculo. Ambos trastornos deben excluirse mediante los exámenes electrofisiológicos y clínicos antes de plantear el diagnóstico de miastenia grave.

Bibliografía

_____ (1991): Research criteria for diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). Report from an Ad Hoc Subcommittee of the American Academy of Neurology AIDS Task Force. *Neurology*; 41: 617-8.

Aminoff, M.J. (2004): Electrophysiologic testing for the diagnosis of peripheral nerve injuries. *Anesthesiology*; 100: 1298-303.

Barboi, A.C., P.E. Barkhaus (2004): Electrodiagnostic testing in neuromuscular disorders. *Neurol Clin*; 22: 619-41.

Bogorodinski, D.K., A.A. Skoromets, A.I. Shvarev (1979): *Manual de ejercicios prácticos para las enfermedades del sistema nervioso*. Moscú: Mir.

Descals-Moll, C., J. Burcet-Dardé (2002): Potenciales evocados y su aplicación en epilepsia. *Rev Neurol*; 34: 272-7.

Fisher, M.A. (2002): H reflexes and F waves. Fundamentals, normal and abnormal patterns. *Neurol Clin*; 20: 339-60.

Fuller, G. (2005): How to get the most out of nerve conduction studies and electromyography. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 76 Suppl 2: ii41-46.

Haerer, A.F. (1992): *DeJong's the neurologic examination*. 5 ed. Philadelphia: JB Lippincott.

Katirji, B. (2002): The clinical electromyography examination. An overview. *Neurol Clin*; 20: 291-303.

Krarup, C. (2003): An update on electrophysiological studies in neuropathy. *Curr Opin Neurol*; 16: 603-12.

Latov, N. (2002): Diagnosis of CIDP. *Neurology*; 59: S2-S6.

Mathé, G., G. Richet (1969): *Semiología médica y propedéutica clínica*. 1 ed., Barcelona: Jims.

Mbuya, S.O. (2006): The role of neuro-electrophysiological diagnostic tests in clinical medicine. *East Afr Med J*; 83: 52-60.

Meriggioli, M.N., D.B. Sanders (2004): Myasthenia gravis: diagnosis. *Sem Neurol*; 24: 31-9.

Meriggioli, M.N., D.B. Sanders (2005): Advances in the diagnosis of neuromuscular junction disorders. *Am J Phys Med Rehabil*; 84: 627-38.

Papazian, O., I. Alfonso, V.F. García (2002): Evaluación neurofisiológica de los niños con neuropatías periféricas. *Rev Neurol*; 35: 254-68.

Plourde, G. (2006): Auditory evoked potentials. *Best Pract Res Clin Anaesthesiol*; 20: 129-39.

Podnar, S. (2005): Critical reappraisal of referrals to electromyography and nerve conduction studies. *Eur J Neurol*; 12: 150-5.

Preston, D.C., B.E. Shapiro (2002): Needle electromyography. Fundamentals, normal and abnormal patterns. *Neurol Clin*; 20: 361-96.

Santos, A.C. (2003): *El Abecé de la electroneuromiografía clínica*. La Habana: Editorial Ciencias Médicas.

Tankisi, H., K. Pugdahl, A. Fuglsang-Frederiksen, B. Johnsen, M. de Carvalho, P.R. Fawcett, *et al*. (2005): Pathophysiology inferred from electrodiagnostic nerve tests and classification of polyneuropathies. Suggested guidelines. *Clin Neurophysiol*; 116: 1571-80.

Tejeiro, J. (2005): *Electroencefalografía clínica básica*. Barcelona: Viguera.

Ropper, A.H., R.H. Brown (2005): *Adams and Victor's Principles of Neurology*. 8 ed. New York: McGraw-Hill.

Wilbourn, A.J. (2002): Nerve conduction studies. Types, components, abnormalities, and value in localization. *Neurol Clin*; 20: 305-38.

booksmedicos.org

Neurología y Neurocirugía • Neurología y Neurocirugía • Neurología y Neurocirugía •